

Vogelköpfiger Zwergwuchs

Bericht über drei neue Fälle

Steven P. Maitinsky, M. A.

1964



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548301_0087

Vogelköpfiger Zwergwuchs

Bericht über drei neue Fälle

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Steven P. Maitinsky, M. A.
aus Debrezen

München 1964

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter:	Priv. Doz. Dr. D. VOGT
Mitberichterstatter:	Prof. Dr. G. WEBER
Dekan:	Prof. Dr. R. BACHMANN

Tag der mündlichen Prüfung: 14. Juli 1964



I n h a l t

	<u>Seite</u>
I. Definition des Zwergwuchses	3
II. Die Einteilung der Zwergwuchsformen	5
III. Demonstration unserer Fälle	9
1. Die Zwergbrüder R.	9
2. Das Zwergmädchen Maria D.	18
IV. Chromosomen-Analyse unserer Fälle	20
V. Diskussion	22
1. Differentialdiagnostische Erwägungen	22
2. Übersicht über die in der Literatur beschriebenen Fälle	24
3. Ätiologie	26
4. Spezielle Genetik der mehr proportionierten Zwergwuchsformen	27
VI. Zusammenfassung	30
VII. Tabellen, Bilder, Diagramme	
VIII. Literaturverzeichnis	

I. DEFINITION DES ZWERGWUCHSES

Im Volksmund sind Zwerge extrem kleine Menschlein, die aber außer in ihrer Körpergröße nicht unbedingt verschieden von anderen Menschen sind. Wie sehr sie ihre Umwelt beschäftigen, spiegelt sich wieder in vielen Märchen und Geschichten, von Schneewittchen oder den Heinzelmännchen bis zu den Liliputauern. Oft mögen konkrete Beobachtungen zugrunde gelegen haben, wie in dem Märchen "Daumendick" der Brüder Grimm: Nach sieben Monaten gebar die Frau ein Kind, "das zwar an allen Gliedern vollkommen, aber nicht länger als ein Daumen war." Die Eltern "ließen's nicht an Nahrung fehlen, aber das Kind ward nicht größer, sondern blieb, wie es in der ersten Stunde gewesen war; doch schaute es verständig aus den Augen und zeigte sich bald als ein kluges und behendes Ding."

Wann spricht man in der Medizin von einem Zwerg? Früher versuchte man "Grenzgrößen" zu finden, von denen an von Zwergwuchs gesprochen werden sollte. Der Wert dieser Größe wurde dann jeweils entsprechend den Vorstellungen des einzelnen Autors festgelegt; so schlug PALTAUF (1891) als Grenzgröße 134 cm vor, ASCHOFF (1900) 100 cm (nach DE RUDDER). Diese große Schwankungsbreite zeigt die Schwierigkeit, sich auf eine Grenzgröße zu einigen. GÜNTHER (1942) spricht bei einer Größe unter 130 cm von Zwergwuchs; primordiale Zwerge haben nach GÜNTHER eine durchschnittliche Erwachsenengröße von 113 cm, hypophysäre Zwerge von 112 cm. All diese Absolutwerte können nicht befriedigen, denn der "Grenzwert" wird natürlich bei einer kleinwüchsigen Rasse häufiger unterschritten werden, als bei einer hochwüchsigen, ohne daß dann im Einzelfall ein pathologischer Befund vorliegen müßte. Als "Grenzwert" für die Annahme der Zwergwüchsigkeit im Kindesalter werden von GÜNTHER (1941) eine Abweichung von 25 %, von CATEL (1949) von

23 % von den altersgemäßen Durchschnittswerten nach unten vorgeschlagen.

Diese lineare Zuordnung zur Wachstumskurve des Mittelwertes wird, wie VOGT gezeigt hat, den wirklichen Verhältnissen nicht gerecht: die auf den Mittelwert bezogene relative Streuung, der sog. Variationskoeffizient ($V = \frac{s}{M} \cdot 100$) ändert sich während der Wachstumsperiode. Zu Beginn des Schulalters beträgt er etwa 3,5 %, bei 14-jährigen Knaben um 5,7 % und nach Abschluß des Körperwachstums rund 3,7 % der jeweiligen durchschnittlichen Körperhöhe. Der als normal anzusehende Variationsbereich ist also um das 14. Lebensjahr mehr als 1,5 mal größer als in den anderen Altersstufen.

"Nach der genannten Definition von CATEL wäre unter Berücksichtigung dieser Werte in der Pubeszenz bei einem Rückstand von 4 σ gegenüber dem Altersmittel, beim Schulkind jedoch erst bei einem solchen von 6 σ Zwergwüchsigkeit anzunehmen. Das erscheint sachlich nicht begründet". (VOGT, 44).

Die individuellen Werte der Körpergröße, die man bei Messungen auslesefreier Gruppen jeweils gleichaltriger gesunder Personen findet, variieren um einen Mittelwert "M". Die graphische Darstellung dieser Werte ergibt die GAUSS'sche Zufallskurve oder Binominalkurve.

Am besten eignen sich zur Abgrenzung normaler Varianten der Körpergröße von pathologischen Varianten die σ -Grenzen der Binomialkurve. Sie kennzeichnen im Gegensatz zu absoluten oder prozentualen Abweichungen vom Mittelwert in jeder altersstufe und bei jeder Rasse, deren Mittelwert und Standardabweichung bekannt sind, einen Zustand gleicher Häufigkeit oder Seltenheit in gleicher Weise (VOGT, 43).

Nach dem Vorschlag von DE RUDDER (34) liegt die Grenze zwischen Minderwuchs und Zwergwuchs bei einer Körperlänge, die außerhalb der Grenze $M - 3 \sigma$ liegt. LENZ (27) hält diese

Definition für unzweckmäßig, "da sie einige Individuen unter den Begriff des Zwergwuchses fallen läßt, die in der Körpergröße dem Durchschnitt näher stehen, als den typischen Zwergen". So wären nach dieser Definition in Deutschland, wo nach den Körperlängenmessungen bei den Musterungen der Bundeswehr ein M von 173,3 und ein σ von 6,5 bei 20-jährigen Männern (FINGER und HARBECK 1961) gefunden wurden, alle Männer von einer Körpergröße von 153,8 cm an und darunter Zwerge. In einer normal verteilten Bevölkerung würde man auf rund 800 Personen einen solchen Zwerg finden.

Weniger und kleinere Menschen fallen unter den Begriff des Zwerges, schließt man sich der Definition an, die jetzt von LENZ 1964 angeregt wurde, nämlich die Grenze bei $M - 5\sigma$ zu ziehen. Nach den oben angeführten Musterungsergebnissen wäre dann in Deutschland die Grenzgröße für den Zwergwuchs 140 cm, es würde sich ein Zwerg auf 3 Millionen Personen finden.

Tatsächlich findet man Männer mit einer Körperhöhe von weniger als 140 cm aber wesentlich häufiger, nämlich etwa 1 auf 10 000. Die empirische Verteilung folgt also in diesem extremen Bereich nicht mehr der theoretischen Normalverteilung. Es scheint, daß in diesem Bereich ein eigenes Kollektiv der zwergwüchsigen Menschen abzugrenzen ist, das nicht als zufallsbedingte Variante der Norm aufzufassen ist (VOGT, 44).

II. DIE EINTEILUNG DER ZWERGWUCHSFORMEN

Nach ihren Ursachen können die verschiedenen Minderwuchsformen in folgende Hauptgruppen eingeteilt werden (nach VOGT):

1. Alimentärer Minderwuchs
2. Hypoxämischer Minderwuchs
3. Minderwuchs infolge von Störungen des Intermediärstoffwechsels
4. Neuro-hormonaler Minderwuchs
5. Minderwuchs infolge pränataler Schädigungen
6. Minderwuchs infolge direkter genotypischer Fehlsteuerung des Knochenwachstums.

Bei den Gruppen 1 - 5 ist der Minderwuchs sekundäres Symptom einer bestimmten Organ- oder Systemkrankheit, wobei man - verallgemeinernd - sagen kann, daß beim alimentären, beim hypoxämischen und beim Minderwuchs infolge pränataler Schädigungen exogene Umweltfaktoren Ursache sind; beim Minderwuchs infolge von Störungen des Intermediärstoffwechsels oder beim neuro-hormonalen Minderwuchs ist die Ursache vorwiegend endogen, häufig genetisch determiniert.

Nur in Gruppe 6 ist der Minderwuchs primärer Ausdruck der Krankheit. In diese Gruppe fällt die Mehrzahl der erblichen Zwergwuchsformen.

In älteren Einteilungsversuchen der erblichen Zwergwuchsformen wurde zunächst zwischen proportionierten und disproportionierten Zwergen unterschieden. Das erscheint nicht mehr zweckmäßig, wie besonders GREBE (14) betont hat, weil auch die als proportioniert bezeichneten Zwerge veränderte Proportionsverhältnisse aufweisen können (KIRCHHOFF et al., 24) und weil "die Zahl disproportionierter Zwergwuchsbildungen so groß geworden ist, daß eine noch so übergeordnete Sammelbezeichnung keinesfalls mehr genügen kann. Es erscheint deshalb zweckmäßig, die bisher als "proportionierte Zwergwuchsbildungen" zusammengefaßte Gruppe als "mehr proportionierte Zwergwuchsformen" abzugrenzen". (GREBE, 13).

GREBE hält die Aufteilung der erblichen Zwergwuchsformen beim Menschen in folgende Gruppen für zweckmäßig:

1. Sog. proportionierte Wachstumsstörungen (primordialer, Hanhartscher und hyophysärer oder "infantilistischer" Zwergwuchs).
2. Typische chondro-osteodysplastische Zwergwuchsformen (Chondrodysplasie mit Chondromalacie, unvollkommene Knochenbildung mit Osteogenesis imperfecta und Osteopsathyrosis, dysostotischer Zwergwuchs).
3. Seltene chondro-osteodysplastische Zwergwuchsformen (Achondrogenesis, Chondro-Ektodermaldysplasie, sog. Chondrodystrophia calcificans congenita, seltene Systemerkrankungen mit Zwergwuchs).
4. Chondro-osteodysplastische Wachstumsstörungen mit fakultativem Zwergwuchs (Chondrohypoplasie, multiple cartilaginäre Exostosen und Enchondrome, Arachnodaktylie, enchondrale Dysostosen mit wechselhafter Körpergröße, Akrocephalosyndaktylie).
5. Nicht durch Störung der Knorpel-Verknöcherung bedingte Osteopathien mit Einfluß auf das Wachstum (Dysostosis cleido-cranialis, Ostitis deformans, seltene Skeletterkrankungen durch Knochenumwandlung, Beckenhörner, Syndrom).
6. Zwergwuchs bei Stoffwechselanomalien (neuro-hormonale Zwergwuchsformen, Thesaurismosen, chronische Aminoacidurie, renale Zwergwuchsformen, erbliche Wachstumsstörungen bei Rachitis).
7. Sammelgruppe noch ungeklärter Formen (Gliedermaßenhypoplasie, Wirbelsäulenverbildungen, Einzelbeobachtungen).

Die 3 Fälle von Zwergwuchs, die im folgenden ausführlich beschrieben werden, gehören in die Gruppe der proportionierten Wachstumsstörungen, und zwar zum primordialen Zwergwuchs. Sie sind aber wegen ihrer besonderen Kopfform von den primordialen Zwergen als eine selbständige Gruppe abzugrenzen und ihnen als sog. vogelköpfige oder nanocephale Zwerge an die Seite zu stellen.

Beim primordialen Zwerg findet sich außer der allgemeinen körperlichen Minderwüchsigkeit, die zu einer "Miniaturausgabe eines normalwüchsigen Menschen" (V. VERSCHUER, 39) führt, kein Symptom, das besonders im Vordergrund steht. Ihres relativ großen Kopfes wegen kann man sie als "normocephal" bezeichnen (SECKEL, 38).

Das ist anders beim vogelköpfigen Zwerg. Nach SECKEL (38) gelten folgende Kriterien als entscheidend für die Diagnose des nanocephalen Zwergwuchses:

1. extremer Zwergwuchs, eine Körpergröße von höchstens 120 cm nach Abschluß des Wachstums und während der Kindheit Abweichung von der Durchschnittsgröße von M - 6 bis M - 8 .
2. Ein Kopfumfang von 39 bis 42 cm nach Abschluß des Wachstums bis herab zu 27 cm beim Neugeborenen.
3. Proportionierte Kleinheit von Schädel und Gesicht.
4. Ein geistiger Rückstand, der im Gegensatz zu der auffallenden Kleinheit des Gehirns nie den Grad der Idiotie des Mikrocephalen erreicht.
5. Häufige Kombination mit anderen angeborenen Mißbildungen.

Der Name "vogelköpfig" stammt von VIRCHOW, der ihn 1892 bei der Vorstellung des in der Literatur viel zitierten

Zwerges Dobos Janos vor der Berliner Medizinischen Gesellschaft brauchte. Mit vogelköpfig oder auch "nanocephal", das er als Synonym gebrauchte, wurden von ihm diese Zwerge von den großköpfigen Zwergen und den mikrocephalen Idioten abgetrennt. Daß die Kopfform der Zwerge zu berücksichtigen ist, hat auch FENROSE, (32) gefordert.

Bisher finden sich in der medizinischen Literatur außerordentlich selten Beschreibungen des vogelköpfigen Zwergwuchses. SECKEL (38) hat versucht, alle bekannten Fälle zusammenzutragen, und konnte zu 13 Fällen aus der Literatur 2 eigene Fälle beschreiben. Nur diese beiden eigenen Fälle, die sog. Chicago-Zwerge, sind nach modernen anthropologischen Gesichtspunkten studiert und vermessen worden, die übrigen nach mehr oder weniger genauen Beschreibungen aus den letzten 200 Jahren zusammengetragen worden. Inzwischen hat sich die Literatur um 2 weitere Fälle vergrößert: den von DE LA CRUZ (7) und den von ALTOZANO.

Im folgenden wird eine eigene Beobachtung von 3 weiteren Fällen demonstriert, von denen zwei Brüder einwandfrei als vogelköpfige Zwerge, der dritte als ein Grenzfall zu bezeichnen sind. Die Demonstration unserer beiden vogelköpfigen Brüder scheint der erste echte Fall eines familiären vogelköpfigen Zwergwuchses in der Weltliteratur zu sein.

III. DEMONSTRATION UNSERER FÄLLE

1. Die Zwergbrüder R.

Die Geschwister Klaus und Wolf R. kamen erstmalig am 25.6.62 in der Kinderpoliklinik der Universität München zur Beobachtung

Vorgeschichte: Das Kind Klaus R., geb. am 17.3.57, ist das erste eheliche Kind des Ehepaares R. Zur Familienvorgeschichte: Weiteres Vorkommen von Zwergwuchs in der Familie ist nicht bekannt, der Vater ist 160 cm groß, die Mutter 167 cm, die Körpergrößen der weiteren Familienmitglieder sind, soweit sie zu erheben waren, in den Stammbaum der Familie (Abb. 1) eingezeichnet. Bei der Geburt von Klaus war der Vater 43, die Mutter 31 1/2 Jahre alt. Beide Eltern waren gesund. Der Vater ist Beamter bei der Bundesbahn, die Mutter Hausfrau. Die erste Hälfte des Schwangerschaftsverlaufes war unauffällig; die Mutter klagte über Nervosität und bekam ein Sedativum. Um was es sich dabei gehandelt hat, läßt sich leider nicht mehr genau feststellen, es wurde aber mit Sicherheit kein thalidomidhaltiges Präparat genommen. Während der letzten Monate bestanden leichte Ödeme. Die ersten Kindsbewegungen wurden im 6. Monat wahrgenommen, zur Geburt kam es am 293. Tage nach dem 1. Tag der letzten Periode. Es handelte sich um eine Zangenentbindung aus Gesichtslage.

Das Geburtsgewicht betrug 1262 g, die Länge war 36 cm. Diese Maße entsprechen einer Schwangerschaftsdauer von 28 Wochen. Atmung und Kreislauf waren von Anfang an normal. Auffallend war die lange spitze Nase des Neugeborenen.

Ernährung und Entwicklung: Da die Mutter keine Milch hatte, wurde das Kind die ersten drei Monate mit Ammenmilch ernährt, es trank mit gutem Appetit, hatte jedoch Neigung zu Durchfällen und vertrug schlecht Zucker, Fett und einige Obstsorten. Mit zwei Monaten hat es 780 g zugenommen und wog 2040 g. Am Ende des ersten Jahres betrug das Gewicht 3500 g. Von dieser Zeit an hat das Kind nur wenig zugenommen und ist kaum gewachsen. Sitzen lernte das Kind mit 12 Monaten, mit 18 Monaten fing es an zu laufen. Die ersten Zähne brachen mit 10 Monaten durch. Mit zwei Jahren begann das Kind zu sprechen. Mit 5 Jahren war die Sprache des Kindes undeutlich, piepsig und schwer zu

verstehen. Sie klang etwa wie eine Grammophonplatte, die versehentlich auf eine erhöhte Umdrehungszahl gestellt wurde. Das Kind war außerordentlich lebhaft, nervös und wenig folgsam. Es wurde vom zweiten bis vierten Lebensjahr mit Contergan sediert. Trotz der kindischen, zurückgebliebenen Persönlichkeit war es mit fünf Jahren sehr lebhaft, lustig und munter; allerdings war sein Konzentrationsvermögen sehr gering.

Status praesens: In seiner Erscheinung war Klaus ein äußerst graziler, wohl proportionierter Zwerg mit sehr zierlichen Extremitäten, vor allem sehr dünnen Beinchen (Abb. 2). Sein Gewicht betrug 4600 g, seine Größe 67 cm. Der Stamm war relativ lang, der Kopf klein und sehr schmal mit langer Nase und ältlichem Gesichtsausdruck. Die Ohren waren klein, der Unterkiefer und das Kinn hypoplastisch, der typische Befund einer "Mikrognathie". Die antimongoloide Augenstellung war angedeutet, der Augenhintergrund sehr pigmentreich aber sonst unauffällig. Pulmo, Cor und Abdomen waren ohne pathologischen Befund, die Reflexe waren seitengleich auslösbar, pathologische Reflexe waren nicht festzustellen. Auffällig waren die Akromikrie und die Klinodaktylie des 5. Fingers bds. und eine Syndaktylie der 2. und 3. Zehe bds. Röntgenologisch war kein Anhalt für ein Kraniopharyngeom, die Sella war normal konfiguriert. Das seitliche Röntgenbild des Schädels zeigt die Abb. 4.

Laboratoriumsbefunde: Blutbild und Urinbefunde entsprachen der Norm, einschließlich FeCl_3 -Probe. Die alkalische Phosphatase betrug 5,5 Bodansky E, der Spiegel des anorganischen Phosphor 2,7 mg %. Die 17-Ketosteroidausscheidung in 24 Stunden war für das Alter niedrig, bezogen auf Körpergewicht und -oberfläche aber normal. Die Ausscheidung und Konzentration im Wasserversuch nach Volhard war normal. Die Traubenzucker-

belastung nach Staub-Traugott und die Insulinbelastung ergaben normale Werte. Bei der Insulinbelastung erfolgte auch der normale Abfall der Eosinophilen. (s. Abb. 5). Demnach besteht kein Anhalt für eine Unterfunktion des Hypophysennebennierenrindensystems. Da klinisch kein Anhalt für eine Hypothyreose bestand, wurde auf ein Radio-Jodtest verzichtet. Eine Grundumsatzbestimmung war nicht durchzuführen, da das Kind nicht unter Grundumsatzbedingungen zu bringen war. Das Elektrokardiogramm war normal. Das Elektroencephalogramm ergab folgenden Befund: In Ruhe unregelmäßige 6-8/sec. 50 Mikrovolt gelegentlich raschere 9/sec. (links deutlicher als rechts) überlagert 4 und einzelne 3/sec. Zusammenfassung: Ruhe EEG abnorm mit relativ rascher unregelmäßigen Grundtätigkeit.

Beurteilung: Es fehlt die altersgemäße Labilität und zeitliche Gliederung der Kurve. Den leichten für rechts sprechenden Seitendifferenzen kann man keine lokalisatorische Bedeutung beimessen.

Beurteilung des Knochenmarks: Reichlich bluthaltiges Mark, zellreich, keine pathologischen Zellen. Normale Größe der Zellen. Unreife Vorstufen: (Stab. + Segment) 1:1,4 (normal)
Granulocyten: Erythroblasten 6:1 (normal 3:1).

Psychologische Untersuchung: (Dr. Biermann) Bei der psychologischen Untersuchung fiel vor allen Dingen ein erheblicher Rückstapf bei allen sprachlich zu bewältigenden Aufgaben auf, bei denen es auf eine genaue und differenzierte Formulierung ankam. Das übrige psychische Bild war mehr altersentsprechend. Die Verhaltensbeobachtung und die Ergebnisse des Bühler-Hetzer-Entwicklungstests bei Klaus ergaben ein Entwicklungsalter von 3,7 Jahren. Klaus wird als ein überaus zarter Zwerg beschrieben, dessen Gesichtsausdruck viel älter wirkte als man seiner übrigen Körperentwicklung nach erwarten konnte. Seine Bewegungen waren sehr lebhaft und fast affenartig gewandt. Im ganzen hat man den Eindruck eines überlebhaften, unruhigen "nervösen" Kindes. Klaus war sehr mitteilungsbereit. Mit sehr

hoher Stimme sprach er in schnellem Tempo und mit undeutlicher Aussprache, so daß er nur schwer verständlich war. In seinen Erzählungen perserverierte er stark; so berichtet er etwa 5 bis 8 mal hintereinander: "Heute nacht hat es geregnet und gedonnert und geblitzt und gepatscht. Ich bin immer uffgewacht". Wenn man kurz und präzise fragte, antwortete Klaus spontan. Eine längere Frage verstand er nicht. Auch war kein eigentliches Gespräch mit Klaus zu führen, weil er sich gar nicht für längere Zeit auf eine Sache konzentrieren konnte. Dagegen gelang ihm eine hinreichende Körperbeherrschung und die soziale Anpassung im engen kleinkindhaften Bereich. Er führte kleine Aufträge aus und ordnete sich Spielregeln unter. Anspruchsvolleren sozialen Aufgaben war er nicht gewachsen. Sehr schwer fielen ihm alle Aufgaben, die Merkfähigkeit und Gedächtnis von ihm verlangten und solche, die eigenes Denken von ihm erforderten. Es fehlte ihm an Konzentrationsfähigkeit und Geduld, für längere Zeit auch nur einfache Tätigkeiten durchzuführen. Aus dem zugehörigen Entwicklungsprofil ging hervor, daß die Differenz (zur Normalstruktur) sich größtenteils aus dem sprachlichen Rückstand herleitete, der noch erheblich hinter dem Durchschnittsniveau von 3,7 Jahren zurückblieb.

Anthropologische Untersuchungen: (Tab. 1) Das Längendefizit bei dem Kinde betrug mit 68 cm Höhe 42 cm. Dieses Defizit bedeutet das 10-fache der Standardabweichung. (Altersmittel = 110 cm, $\sigma = \pm 4$ cm) Die genauen Daten der anthropologischen Vermessung ergeben sich aus Tab. 1. Das Knochenalter nach den Handwurzelknochen beurteilt, entspricht dem eines 9 Monate alten Kindes. Die Beurteilung der Knochenreifung war bei diesem Fall besonders schwierig, da die Knochenreifung in den verschiedenen Zentren verschieden weit fortgeschritten war. Das Knochenreifungsalter der Handwurzeln und Ellenbogen entsprach dem normalen Reifungsalter von 9 Monaten, die Knie-

gelenke dem von 12 Monaten, die Fußwurzeln dem von 24 Monaten und die Hüfte dem von 36 Monaten. Dazu kommt noch, daß die Knochenkerne, auch wenn sie reif sind, wesentlich kleiner sind, als bei Normalen, so daß die üblichen Größenmaße der Knochenkerne und ihre Variationsbreiten zur Beurteilung nicht herangezogen werden konnten. Die absoluten Maße des Kopfes waren kleiner als die entsprechenden Normalmaße gleichgroßer Kinder. Zur relativen Körpergröße war er aber größer als für das Lebensalter normal wäre. Der Inhalt des Hirnschädels errechnet sich für den Patienten auf 580 ml. (Berechnet nach GÜNTHER $L \times B \times H \times 0,4$). Das mittlere Hirngewicht bei normalen Kindern diesen Alters beträgt etwa 1200 g. Der an sich normal konfigurierte Schädel hat also für das Alter ein viel zu geringes Volumen. Das bedeutet, daß auch die Gesamtmasse des Gehirns auf fast die Hälfte vermindert ist. Der geistige Entwicklungsrückstand dürfte durch die geringe Hirnmasse geklärt sein.

Therapie: Zunächst war außerhalb bei Klaus und seinem Bruder ein Versuch mit Thyroidin gemacht worden (1 x 0,1 pro die). Dieser Versuch mußte aber abgebrochen werden, da die Kinder an Gewicht abnahmen und thyreotoxische Erscheinungen zeigten. Hier in der Kinderpoliklinik wurde 1/2 Ampulle Primobolan gegeben à 12,5 mg. Es erfolgten weitere 4 Gaben im Abstand von einem Monat in gleicher Dosis. Damit gaben wir beiden Brüdern in einer Zeitspanne von 5 Monaten die Gesamtmenge von je 80,5 mg Primobolan.

Nachuntersuchungen: Bei der Nachuntersuchung am 7.12.62 fiel eine Vergrößerung der Penis auf. Der Junge wirkte mit 1900 g Gewichtszunahme kräftiger, er war um 2,4 cm gewachsen. Die Knochenkerne des capitulum humeri beiderseits waren erschienen. Fünf Monate später betrug die Gewichtszunahme 250 g, das Wachstum 3,3 cm, die Muskulatur war noch kräftiger geworden,

die Stimme tiefer und der Penis deutlich vergrößert. Eine Nachuntersuchung nach weiteren 4 Monaten (1.10.63) ergab Fortschritte der geistigen Entwicklung. Da die Zeichen der Pseudo-pubertas praecox weiter fortgeschritten waren, wurde die Hormonbehandlung abgebrochen. Bei dieser Nachuntersuchung wurde festgestellt, daß Klaus um weitere 1,5 cm auf 74,2 cm gewachsen war, das Gewicht hatte sich nicht geändert. Die Körperproportionen waren gleich geblieben. Auffallend war die starke Vergrößerung des Penis. An den inneren Organen wurde kein pathologischer Befund erhoben. Röntgenaufnahmen von Handwurzel, Ellenbogengelenk und Kniegelenk zeigten, daß die Entwicklung der Knochenkerne etwas fortgeschritten war. Neu aufgetreten waren, wie erwähnt, die Kerne des capitulum humeri beiderseits. Die übrigen Knochenkerne waren etwas größer geworden. Im ganzen entsprach die Skelettentwicklung derjenigen eines 9 bis 12 Monate alten Kindes. Klaus war also noch immer sehr weit zurück. Bemerkenswert war, daß der Zahnwechsel dem Lebensalter entsprechend bereits begonnen hatte, eine Beobachtung, die für diese Zwerge charakteristisch ist.

Anamnese Wolf R.

Geburt: Wolf R. ist der 14 Monate jüngere Bruder des zuerst beschriebenen Kindes Klaus R. Die Schwangerschaft verlief leichter als bei dem ersten Kind, ihre Dauer betrug ca. 290 Tage. Nach 3 1/2 Stunden Wehen war die Geburt normal in Kopflage und ohne Schwierigkeiten beendet. Das Geburtsgewicht betrug 2250 g, die Länge des Kindes war 43 cm.

Ernährung und Entwicklung: Der Bub gedieh gut bis zum 5. Lebensmonat und nahm bis auf 4500 g zu. Von dieser Zeit ab litt er oft an Durchfällen und nahm bis zum Ende des ersten Jahres nur noch 500 g zu. Die ersten Zähne brachen mit 8 Monaten

durch. Das Kind fing mit 8 Monaten an frei zu sitzen und lernte laufen mit 18 Monaten. Es fing mit zwei Jahren an zu sprechen und zeigte normale, dem Alter entsprechende geistige Entwicklungszeichen. Mit 4 1/2 Jahren sprach er viel deutlicher als sein 14 Monate älterer Bruder.

Status praesens: Wolf wirkte in den Proportionen kindlicher als sein Bruder (Abb. 2 und 3). Die klinische Untersuchung ergab keinen pathologischen Befund an den inneren Organen. Der descensus testis war fraglich.

Laboratoriumsuntersuchungen: Blutbild und Urin waren ohne pathologischen Befund, die FeCl_3 -Probe fiel negativ aus; auch die Ausscheidung von 17-Ketosteroiden entsprach den bei Klaus festgestellten Werten. Den Befund der Insulin- und Traubenzuckerbelastung zeigt die Abb. 7 und 8. Das EKG war normal, das EEG ergab folgenden Befund: In Ruhe: unregelmäßige 7-9/sec 50 Mikrovolt überlagert 4-5 sec. Fehlender Lidschlußeffekt. Zusammenfassung: Ruhe EEG abnorm mit relativ rascher unregelmäßiger Grundtätigkeit.

Beurteilung: Rel. rasche Wellen und das Fehlen einer altersgemäßen Gliederung der Kurve. Pathologische Seitendifferenzen oder Herdzeichen sind nicht erkennbar.

Psychologischer Befund: (Dr. Biermann) Wolf findet sich schnell in Situationen ein und paßt sich im allgemeinen gut an; er wirkt freundlich und vertrauensvoll. Weiter wurde berichtet: Wolf's Fähigkeit zu sozialem Kontakt entspricht voll seinem Alter; seine emotionelle Ansprechbarkeit und Ausdrucksfähigkeit lassen ihn hinreichend kindlich harmonisch erscheinen. Er stellt sich gut auf Aufgaben ein und gibt sich ihnen mit Intensität und Ausdauer hin, wobei er deutlich ein erhöhtes Ordnungs- und Genauigkeitsbedürfnis zeigt. Ein erheblicher Rückstand findet sich hauptsächlich im Sprechen.

Abgesehen von der spitzen, etwas quakigen Sprechweise ist die Lautgebung undeutlich und mangelhaft differenziert. Der Wortschatz wiederum ist altersentsprechend, ebenfalls das Sprachverständnis. Wolf ist körperbeherrscht und motorisch gut gesteuert.

Das Entwicklungsalter nach Bühler-Hetzer betrug bei Wolf $3 \frac{1}{2}$ Jahre. Sein psychologischer Befund zeigte ein altersentsprechendes Bild.

Das Kind macht im allgemeinen einen viel ruhigeren, normaleren Eindruck als sein Bruder. Die Eltern berichteten auch, daß es viel folgsamer und leichter zu haben sei als der ältere Bruder.

Anthropologische Messungen: (Tab. 2) Bei der Aufnahme war das Kind $4 \frac{1}{2}$ Jahre alt und wog 8300 g, ein Gewicht, das einem 7-monatigen Kind entsprechen würde. Die Körperlänge war 74 cm. Das Defizit zu den 105 cm altersentsprechender Körperlänge betrug 31 cm. Das entspricht rund dem 7-fachen der Standardabweichung nach dem Somatogramm von VOGT (43). Auch für seine tatsächliche Länge war er über 1 kg leichter als er sein sollte. Die Messungen des Knochenalters ergaben auch hier, wie bei Klaus, unterschiedliche Ergebnisse, wenn auch mit kleineren Schwankungen. Die Werte bewegten sich zwischen 9 und 12 Monaten.

Röntgenaufnahmen des Gesichtsschädels zeigten eine dem Patienten entsprechende Zahnentwicklung und die Anlage der Ersatzzähne. Die Mandibula zeigte auch hier eine deutliche Hypoplasie.

Der Inhalt des Hirnschädels nach GÜNTHER errechnete sich auf 700 ml, was im Vergleich zu den 580 ml des älteren Klaus etwas günstiger war, jedoch weit unter dem altersentsprechenden, mittleren Hirngewicht von 1200 g lag.

Therapie: Wie bei dem älteren Bruder war auch ein Versuch mit Thyreoidin gemacht worden. Der Patient reagierte ebenfalls

ungünstig, und die Behandlung wurde sofort abgebrochen. Eine Behandlung mit Dianabol wurde besser vertragen, brachte aber keinen überzeugenden Effekt. Sie wurde nach 5 Monaten wegen der Virilisierungserscheinungen unterbrochen. (Siehe auch Seite 14).

Nachuntersuchungen: Bei der ersten Untersuchung nach 3 Monaten wurde festgestellt, daß Wolf um 3,3 cm auf 77,3 cm gewachsen war und um 950 g auf 9250 g an Gewicht zugenommen hatte. Auch bei ihm hatten sich die Proportionen nicht verändert. Der Penis war ebenfalls stark vergrößert. Im übrigen ließ sich kein wesentlicher Organbefund erheben. Die Skelettentwicklung war ebenfalls weiter fortgeschritten. Die capitulum humeri beiderseits waren erschienen und die Daumenepiphysen sowie die Radiusepiphyse links waren angedeutet. Die übrigen Knochenkerne waren deutlich größer geworden. Im ganzen entsprach die Skelettentwicklung zuletzt der eines 1-jährigen Kindes. Nach 5 Monaten war er um 3,3 cm gewachsen und hatte 570 g zugenommen. Er wog jetzt 9820 g. Die Körperproportionen entsprachen etwa denen eines 3-jährigen Kindes und die Muskulatur war auffallend kräftig. Die Skelettentwicklung hatte ebenfalls weitere Fortschritte gemacht; das Knochenalter entsprach zu jener Zeit einem Alter von 2 bis 3 Jahren. Das letzte Gewicht von Wolf im Oktober 63 war 10,1 kg. Die Körpergröße hatte um 1,6 cm auf 82,2 cm zugenommen.

2. Anamnese Maria D.

Maria D. wurde am 28.3.63 im Alter von 6 8/12 Jahren stationär in der Kinderpoliklinik aufgenommen. Sie wurde als 10. ehe-liches Kind normal und rechtzeitig geboren. Die Familien-anamnese ist unauffällig, die Größe des Vaters: 170 cm, die

der Mutter 160 cm. Beide Eltern sind gesund, ebenso ihre acht lebenden Geschwister. Ein Bruder ist an sept. Osteomyelitis verstorben.

Das Geburtsgewicht betrug 3250 g, die Körperlänge 43 cm. Die Entwicklung verlief verzögert, deutlich blieb die Körpergröße zurück. Das Kind sprach bei der Aufnahme nur wenige Worte, es war geistig stark retardiert und wurde mit 6 Jahren erst bettrein. Von der Schule wurde Maria zurückgestellt. An Kinderkrankheiten hatte sie Masern, Pertussis, Varicellen und Otitis. Sie wurde gegen Pocken und Polio geimpft. 1957 wurde sie an einem Nabelbruch operiert.

Status praesens: Es handelt sich bei Maria um ein zierliches, sehr kleines Mädchen von 96 cm Größe und 14,1 kg Gewicht.

Das Längendefizit gegenüber dem Altersdurchschnitt (123 cm) betrug -27 cm (= -5,4 %) (Tab. 3). Das Körpergewicht entsprach der Körpergröße (s. Abb. 9). Sie hatte eine sehr große, vorspringende Nase, die Haut war blaß, das Gesicht gerötet und marmoriert. Sie hatte eine Kyphose der oberen BWS und eine Rechtsskoliose. Die Hände waren kurz und tatzenartig, ebenso die Füße. Sie zeigte Klinodaktylie und eine angedeutete 4-Fingerfurche. Das Profil des Gesichts mit der großen, vorspringenden Nase hatte ein etwas vogelähnliches Aussehen. Sie hatte einen geringen Adduktorenspasmus und positive Facialisreflex. Als Nebenfund hatte das Kind bei der Aufnahme eine Bronchitis mit grobblasigen feuchten Rg über beiden Lungen, sonst keinen pathologischen Befund der inneren Organe. Bei der Untersuchung der Gehörgänge zeigte sich links ein Subtotaldefekt des Trommelfells; rechts fand sich vorne eine große zentrale Perforation. Die Laryngoskopie ergab keinen Anhalt für eine Mißbildung im Bereich des Kehlkopfes.

Laboratoriumsuntersuchungen: Blut- und Urinstatus ohne Besonderheiten, die 17-Ketosteroid-Ausscheidung war mit 1,1 mg pro die erniedrigt, bezogen auf das Längenalter aber normal. Cholesterin im Serum: 236 mg/%, alkalische Phosphatase 19,4 King-Armstrong-Einheiten. Wasserversuch Volhard: gute Verdünnung bis auf 100:1, bei 600 ml Zufuhr Ausscheidung nach 4 Stunden: 655 ml. Zuckerbelastung nach Staub-Traugott und Insulinbelastung außerhalb der Norm, siehe Abb. 10 und 11. Serologische Reaktionen auf Toxoplasmose, Listeriose, WAR ϕ , das eiweißgebundene Jod war mit 28 % erniedrigt. Elektroencephalogramm: Ruhe EEG abnorm mit unzureichender - Entwicklung und überwiegend langsamer unregelmäßiger Grundtätigkeit (wie es dem Alter eines 3 - 4-jährigen Kindes entspricht).

Die Röntgenaufnahmen zeigten einen ausgeprägten Wolkenschädel mit multiplen kalkdichten Fleckschatten, die Lunge war ohne Befund. Die Handwurzelknochen wiesen einen Rückstand von 1 1/2 Jahren auf. Das Zahnalter entsprach dem Lebensalter. Die Relation der Körpermaße ergaben einen proportionierten Minderwuchs. Körperlänge und Gewicht entsprachen einander und wiesen einen Rückstand von 3 1/2 Jahren auf. Die cytologische Untersuchung des Blut- und Wangenschleimhatausstriches ergab ein genetisch weibliches Geschlecht.

Therapie: Eine Behandlung mit Decadurabolin wurde von hier vorgeschlagen. Das Mädchen kam jedoch nicht mehr in unsere Behandlung, so daß wir den Verlauf nicht weiter verfolgen konnten.

IV. CHROMOSOMEN-ANALYSE UNSERER FÄLLE

Die Chromosomenanalyse hat eine außerordentliche Bedeutung erhalten, seit die Aberration beim Mongolismus, dem Turner und dem Klinefelter Syndrom entdeckt wurden. Weitere

Forschungen haben eine Fülle neuartiger Entdeckungen gebracht, auf die aber hier nicht weiter eingegangen werden soll.

An der Kinderpoliklinik der Universität München wurde 1962 von VOGT, S. und V. MAITINSKY mit der Ausarbeitung von Analysen begonnen Die Veröffentlichung der verschiedenen Techniken und der bisherigen Ergebnisse der Untersuchungen ist an anderer Stelle in Vorbereitung (V. MAITINSKY, 29).

Von den Brüdern R. wurden jeweils Knochenmarks- und Leukozytenkulturen angelegt, von Maria D. nur Leukozytenkulturen. Dabei wurde nach der von MOORHEAD et al. (siehe V. MAITINSKY, 29) angegebenen Methode in einer hier entwickelten Modifikation vorgegangen. Bei Klaus R. wurden aus 2 Knochenmarks- und 2 Leukozytenkulturen 39 Metaphasen ausgezählt. 16 davon zeigten die normale Chromosomenzahl von 46, bei den restlichen fanden sich Zahlen zwischen 34 und 49 Chromosomen. Bei Wolf R. zeigten von 23 aus 2 Knochenmark- und 2 Leukozytenkulturen ausgezählten Zellen 10 Metaphasen 46 Chromosomen, die Streuung reichte von 31 bis 49. Bei Maria D. wurden aus 4 Leukozytenkulturen 30 Interphasen ausgezählt, 20 zeigten 46 Chromosomen. Von allen 3 Fällen wurden je 4 Karyotypen angefertigt. Die Abb. 12, 13 und 14 zeigen je 1 Karyotyp unserer 3 Fälle und die Streuung der Chromosomenzahl in den ausgezählten Zellen.

Chromosomenuntersuchungen wurden bei primordialen Zwergen, soweit das Studium der Literatur ergab, bisher nur in einem Fall, nämlich dem von DE LA CRUZ (7) durchgeführt.

Wir fanden in unseren Untersuchungen nichts Anormales: Die Chromosomenzahl entsprach mit 46 dem normalen Karyotyp des Menschen. In Form und Größe stimmten die einzelnen

Chromosomen, soweit das im Lichtmikroskop zu beurteilen ist, völlig mit den entsprechenden gesunder Kinder überein. Unsere Untersuchungen ergeben also in Übereinstimmung mit DE LA CRUZ (7), daß dem vogelköpfigen Zwergwuchs keine mit den genannten Methoden nachweisbare Chromosomenanomalie zugrunde liegt.

So umfangreich und in ihrer Fülle kaum zu übersehen die Chromosomenliteratur auch ist, die Zahl der methodisch durchgeführten Untersuchungen auf dem Gebiet der Pädiatrie ist noch relativ klein. Deshalb ist gerade auch die Dokumentation des normalen Chromosomenbildes bei pathologischen Zuständen besonders wichtig.

Die vorliegende Untersuchung ist unseres Wissens die erste in der Weltliteratur, in der bei einem familiären Fall von vogelköpfigem Zwergwuchs - bei zwei Brüdern - eine Chromosomenanalyse durchgeführt wurde.

V. DISKUSSION

1. Differentialdiagnostische Erwägungen

Bei den drei beschriebenen Fällen handelt es sich, wie aus den Fallbeschreibungen ohne weiteres hervorgeht, um primordiale Zwerge. Dabei möchten wir im Anschluß an SECKEL die beiden Brüder Klaus und Wolf R. als vogelköpfige oder nanocephale Zwerge betrachten, die von der "unscharf umschriebenen Gruppe des primordialen Zwergwuchses" (LENZ, 27) vielleicht doch abzutrennen sind. Das soll weiter unten noch genauer ausgeführt werden. Maria D. wäre als ein Grenzfall zum primordialen Zwergwuchs hin zu betrachten.

Durch die klinische Untersuchung konnten die Minderwuchsformen 1 - 5 der Tabelle auf Seite 7 mit Sicherheit ausgeschlossen werden. Innerhalb der großen Gruppe der erblichen Zwergwuchsformen gehören alle drei in die Gruppe 1 nach GREBE (13, 14): mehr proportionierte Zwergwuchsformen. Innerhalb dieser Gruppe ist die Abgrenzung gegen den infantilistischen, den hypophysären und den Hanhartschen Zwergwuchs wichtig. Das ist mit Sicherheit dadurch möglich, daß bei allen unseren Kindern das entscheidende Kriterium für den primordialen Zwergwuchs, daß er nämlich angeboren ist, vorhanden war.

Nach SECKEL (38) möchten wir unsere Zwerge als vogelköpfige von den primordialen abgrenzen, die von HANSEMANN so charakterisiert wurden: sie sind großköpfig, normocephal, ihre Intelligenz ist fast normal, angeborene Mißbildungen fehlen, es läßt sich ein Erbgang nachweisen. Die vogelköpfigen Zwerge unterscheiden sich von ihnen in folgenden Punkten:

- a) die Kopfform ist "nanocephal", dadurch werden diese Zwerge nun wirklich zu "Miniaturmenschen". (KIRCHHOFF et al., 24, haben in ihren körperbaulichen Analysen nachgewiesen, daß auch beim primordialen Zwerg die Proportionen verschoben sind.)
- b) das Verhältnis zwischen Gesichts- und Schädelgröße ist fast normal,
- c) geistiger Rückstand
- d) Kombiantion mit angeborenen Mißbildungen und
- e) die späte und unvollständige sexuelle Reife. Dieses Kriterium entfällt bei unseren Kindern wegen des Alters. Allerdings berichtet DE LA CRUZ (s.u.) über ein Mädchen, bei dem sich die primären und sekundären Geschlechtszeichen zu normalem Zeitpunkt und in voller Ausbildung entwickelten.

2. Übersicht über die in der Literatur beschriebenen Fälle

SECKEL (38) hat in seinem Buch "Bird-headed Dwarfs" außer den beiden von ihm selbst beobachteten "Chicago-Zwergen" 13 gut und 11 unzureichend beschriebene Fälle aus der Weltliteratur der letzten 200 Jahre zusammengetragen und ausführlich beschrieben. Der kleinste Patient war bei der Geburt angeblich 18 cm lang und wog 450 g, der kleinste Erwachsene erreichte eine Größe von 87 cm, der größte eine von 115 cm.

Von besonderem Interesse ist der 1963 von DE LA CRUZ (7) beschriebene Fall: im Gegensatz zu den von SECKEL und von uns beschriebenen Zwergen zeigt das jetzt 22-jährige Mädchen einen völligen geistigen Rückstand. Mit 104 cm und 12000g hat es die Normalhöhe einer 4-Jährigen und das Normalgewicht einer 6,6-Jährigen erreicht. Sie hat die geistige Verfassung einer 1 1/2-Jährigen, spricht nur wenige Wörter und ist inkontinent. Ihr Schädel war bei der Geburt von "Kaffeetassengröße"; mit 22 Jahren entsprach er mit 37 cm Umfang dem eines einmonatigen Säuglings. Hier war auch trotz des geringen Geburtsgewichts von 930 g und einer Größe von 33 cm die erste Stufe der Entwicklung vollkommen normal. Das Kind trank mit gutem Appetit, lachte mit 6 Monaten, der Durchbruch der Zähne mit 8 Monaten war durchaus normal, auch erreichten die Zähne normale Größe. Mit 13 Monaten machte es die ersten Schritte und 5 Monate später lief es. Es konnte selbständig essen, wenngleich etwas ungeschickt, als es 3 Jahre alt war. Vom 3. Lebensjahr an blieb die körperliche und geistige Entwicklung schlagartig stehen.

Bei diesem Mädchen trat mit 13 Jahren die Menarche ein, die Perioden waren seit der Zeit normal. Auch die sekundären Geschlechtsmerkmale entwickelten sich "normal".

Trotz der verschiedenen Beschreibungen der "Schau-Heiraten" zwischen diesen Zwergen sind Schwangerschaften nicht bekannt.

Blutverwandtschaft ist in zwei der dreizehn Zwergfamilien berichtet worden. Die diesbezüglichen Daten sind aber unvollständig. Es ist leicht vorstellbar, daß eine Consanguinität von primärer genetischer Bedeutung in solchen Fällen wäre.

Das amerikanische 9-jährige Zwergmädchen Frances Mil (SECKEL, 38, Fall 1) zeigte mit 2 Jahren einen I.Q. (Intelligenz-Quotienten) von 70 %. Mit 7 Jahren aber, als die Erfordernisse höher wurden, fiel diese Zahl auf 51 % und mit 9 Jahren auf 50 % zurück. Bei ihr waren die Eigenschaften der Selbstkritik, Konzentrationsfähigkeit und abstrakten Denkungsart "perception of relations" derart unterentwickelt, daß ein Schulbesuch nicht möglich war. Es ist interessant zu beobachten, daß die geistige Entwicklung parallel mit der körperlichen Entwicklung dieser Zwerge mit 2 1/2 bis 3 Jahren ein Plateau erreicht, wonach sie zu keinem Anstieg mehr kommt. Es scheint, daß die Gehirnmasse bis zur Erlangung der Fähigkeiten dieser Altersstufe ausreicht, daß dann aber die Kapazität erschöpft ist.

Besonders die Fähigkeit, abstrakte Ideen zu bilden, für Selbstkritik und für das Erlernen von Neuem fehlt, während die Kapazität für oberflächliche Dinge, oft für amüsante Konversation eher entwickelt ist. Diese Fähigkeit ist meistens mit einer fröhlichen, agilen Persönlichkeit gepaart, die jedoch eine außerordentliche emotionelle Labilität auf die leiseste Provokation zeigt.

Wenn diese Kinder lange genug leben, werden sie oft Spaßmacher in Varietés und Zirkussen, nicht nur aufgrund ihrer kleinen Körpergröße, sondern weil es auch ihrer natürlichen Neigung entspricht. Ihre besondere Fähigkeit, mit vielen hemmungslosen "clowneries" (Blödeleien, Witzeleien) ihre Beschränktheit nicht preiszugeben, verleitet oft zu einer höheren Einschätzung dieser Wesen als ihren tatsächlichen intellektuellen Fähigkeiten entsprechen würde.

3. Ätiologie

Die Erbllichkeit der Körpergröße ergibt sich schon aus der Erfahrung des Alltags: große Eltern haben meist auch große Kinder, kleine Eltern häufiger kleine. Wegen der polygenen Erbbedingtheit und wegen der durch vielfältige Kombinationsmöglichkeiten der Einzelanlagen komplizierten Erbverhältnisse ist eine klare Erbanalyse im allgemeinen nicht möglich (v. VERSCHUER). Die vorwiegende Erbbedingtheit des Körperlängenwachstums ist durch die Zwillingsuntersuchungen von v. VERSCHUER bewiesen worden; sie ist aus der großen Ähnlichkeit zwischen eineiigen und der deutlichen Verschiedenheit zwischen zweieiigen Zwillingspaaren zu entnehmen.

Als "Faktoren des Gesamtwachstums" werden nach v. VERSCHUER (39) solche Gene bezeichnet, die die notwendige Voraussetzung für den harmonischen Ablauf des Wachstums überhaupt sind; sie besitzt normalerweise jeder Mensch. Sie kontrollieren das Wachstum über Hypophyse, Thymus, Schilddrüse und Keimdrüsen. Sie regeln das Knorpel- und Knochenwachstum an den Epiphysen, den Verschuß der Epiphysenlinien und den Abschluß des Wachstums. Werden sie durch Mutationen verändert, kommt es zu schwerwiegenden Hemmungen, die Zwergwuchs, Mißbildungen oder andere Störungen zur Folge haben können.

Von diesen allgemeinen Faktoren des Gesamtwachstums unterscheidet man die Gruppe der Gene, die für die normalen Individual- und die Rassenunterschiede des Wachstums verantwortlich sind. Man stellt sie sich als Allel-Reihen vor, die die einzelnen Individuen in den verschiedensten Kombinationen besitzen.

Daß der primordiale Zwergwuchs seine Ursache in einem mutierten Genotyp hat, gilt in der heutigen Genetik als sicher. Einzelheiten zur speziellen Genetik dieser Zwergwuchsformen sollen

im folgenden Abschnitt besprochen werden. Hier sei nur noch erwähnt, daß bei SECKEL (38) das "schreckliche Erlebnis während der Schwangerschaft" als mögliche Ursache angeführt wird. In zwei der von SECKEL beschriebenen Fälle ist von einem solchen Erlebnis die Rede, und er stellt zur Diskussion, ob als auslösender Faktor des Zwergwuchses nicht eine Hypophysen-Nebennierenrinden-Alarm-Reaktion in Frage kommen kann. Man hätte den Zwergwuchs dann als eine Kyematopathie aufzufassen.

Man kennt genetisch bedingte Kleinwuchsformen auch aus dem Tierreich, z.B. bei verschiedenen Hunderassen: Zwergwindspiel, Zwergpudel, Zwergjagdhund usw. Bei den Haustieren trat im Laufe der Zeit im allgemeinen dann Kleinwuchs auf, wenn zu zähmende Wildformen oder bereits gezähmte Formen durch Inzucht viele Generationen lang weitergezüchtet wurden. Diese Zuchtverfahren stehen am Anfang der Tierzucht überhaupt, schon unter den prähistorischen Haustierformen finden sich Zwergformen (GAUNT, 11).

4. Spezielle Genetik der mehr proportionierten Zwergwuchsformen

Nach GREBE (14) sind in die Gruppe der "mehr proportionierten Zwergwuchsformen" der primordiale, der HANHART'sche und der hypophysäre Zwergwuchs zu rechnen.

Beim primordialen Zwergwuchs sprechen die meisten der bisherigen Beobachtungen für dominanten Erbgang; daneben kommt auch unregelmäßige Dominanz vor. V. VERSCHUER und CONRADI (40) haben eine Familie mit einfach rezessiv erblichem Zwergwuchs beschrieben. DE RUDDER und KIPPER (34) beobachteten zwergwuchsige Kinder in kleinwüchsigen Familien und konnten als Ursache dieses Zwergwuchses eine additive Polygenie wahrscheinlich machen.

Heterogenie des primordialen Zwergwuchses kann somit als erwiesen gelten, und die Möglichkeiten der Vererbung sind: Regelmäßige Dominanz, unregelmäßige Dominanz, einfache Rezessivität.

HANHART (19, 20, 21) hat in drei örtlich voneinander getrennten Sippen eine Zwergwuchsform beschrieben, bei der die Wachstumsstörung erst im 1. - 3. Lebensjahr auftritt. Vorher unterscheiden sich die Zwerge anscheinend nicht von anderen Kindern. Als besonderes Charakteristikum weisen diese Zwerge noch ein Dystrophia adiposo-genitalis auf. Der Erbgang ist einfach rezessiv. Es handelt sich hier also um die Mutation einer dominanten Erbanlage, die das Wachstum vom ersten bis dritten Jahr an regelt und daneben noch weitere wichtige Funktionen hat.

Angemerkt sei, daß bezüglich der Wachstumsstörung SCHEBESTA (36) und GUSINDE (18) an Neugeborenen oder ganz kleinen Säuglingen der Pygmäen-Rasse Bambuti dasselbe festgestellt haben. Auch hier setzte die Wachstumshemmung erst nach dem 1. - 3. Lebensjahr ein. Es dürfte bei den Pygmäen, die in allen übrigen Eigenschaften ganz normal sind und weder hypophysäre Zwerge oder Kretins noch Chondrodystrophen sind, eine entsprechende Mutation stattgefunden haben.

Beim hypophysärem Zwerg ist dominanter Erbgang bisher nicht beobachtet worden. Gehäufte Blutsverwandschaft der Eltern und Merkmalsfreiheit bei ihnen spricht für rezessiven Erbgang. Mindestens drei verschiedene Erbtypen müssen in dieser Gruppe nach den bisher vorliegenden Beobachtungen angenommen werden.

Nach GREBE muß die Zahl der genetischen Möglichkeiten zu mehr proportioniertem Zwergwuchs auf mindestens die vorstehend angeführten acht festgelegt werden.

Bei den vogelköpfigen Zwergen muß, da die Zwerge nie zur Fortpflanzung kommen, rezessiver Erbgang angenommen werden.

Blutsverwandtschaft ist von SECKEL in 13 Fällen beschrieben worden. Bei unseren Fällen konnte trotz intensiver Nachforschung kein Hinweis auf Consanguinität gefunden werden. Das Gen muß pleiotrop wirken, da vergesellschaftet mit dem Zwergwuchs weitere Mißbildungen vorkommen. Wie die Wirkung dieses Gens zu verstehen ist, weiß man nicht, vielleicht bewirkt es eine Reduktion der Mitosegeschwindigkeit vom Beginn der ersten Zellteilungen an.

GREGORY und CASTLE (5) beobachteten Unterschiede in der Zellteilungsrate bei groß- und kleinrassigen Kaninchen. Das 22-Zellen-Stadium wurde bei der größeren Rasse zum gleichen Zeitpunkt erreicht wie bei der kleinrassigen das 14-Zellen-Stadium. Bei gleichem Differenzierungsgrad wiesen demnach die Keimlinge der zwergwüchsigen Tiere eine geringere Zellzahl auf als die der normalwüchsigen. Der Zwergwuchs wäre bei ihnen also auf eine sehr frühzeitige relative Verlangsamung des Massenwachstums bei nicht oder nur wenig verminderter Differenzierungsgeschwindigkeit zurückzuführen. Mit dieser Annahme stimmt überein, daß die Zellgröße der Zwerge nach den bisherigen Beobachtungen stets normal zu sein scheint, ihre Kleinheit also auf einer Verminderung der Zellzahl beruhen muß. Wir konnten beim Wachstum unserer Zellkulturen jedoch keine Auffälligkeiten feststellen. Die Zellen des Knochenmarks und des peripheren Blutes wuchsen ebenso und unter den gleichen Bedingungen wie die Zellen gesunder Kinder. Auch die Zahl der Mitosen war nicht geringer.

Die Vererbungslehre kann die Wirkung normaler Gene nur vom pathologischen Phänotyp des mutierten Allels her erschließen. Durch sorgfältige Beschreibung und Abgrenzung neuer morphologischer Varianten wird unsere Kenntnis von den ihnen zugrunde liegenden Genen und Mutationen erweitert. Im Anschluß an SECKEL möchten wir, im Gegensatz zu LENZ, den vogelköpfigen

Zwergwuchs als ein wohlumschriebenes Krankheitsbild sui generis auffassen, das in der Gruppe "mehr proportionierte Zwergwuchsformen" dem primordialen Zwergwuchs an die Seite zu stellen ist. Die Zahl der Gene zu dieser Gruppe müßte dann auf neun erweitert werden.

VI. ZUSAMMENFASSUNG

Die Arbeit beschreibt 3 primordiale Zwerge, die an der Kinderpoliklinik der Universität untersucht wurden. Eine einheitliche Sprachregelung, ab wann von Zwergwuchs zu sprechen ist, findet sich in der Literatur nicht. Die verschiedenen Vorschläge für eine "Grenzgröße" werden besprochen und es wird gezeigt, daß praktisch am brauchbarsten zur Abgrenzung normaler Varianten der Körpergröße von pathologischen Varianten die 6 - Grenzen der Binomialkurve sind. DE RUDDER schlägt vor, außerhalb der Grenze M - 36 von Zwergwuchs zu sprechen, nach einem Vorschlag von LENZ wäre die Grenze bei M - 56 zu ziehen.

Die Einteilung der Zwergwuchsformen überhaupt und der erblichen Zwergwuchsformen nach der neuen Literatur wird besprochen, dabei werden die Kriterien der Sonderform "vogelköpfiger Zwergwuchs" aufgezeigt.

Bei unseren Beobachtungen handelt es sich einmal um ein Brüderpaar, das erstmals am 25.5.62 im Alter von 5 $\frac{3}{12}$ und 4 $\frac{1}{12}$ Jahren zur Beobachtung kam. Der ältere der Brüder, Klaus R., wog bei der Geburt 1260 g und war 36 cm lang, bei der ersten Untersuchung hier war das Gewicht 4 600 g, die Größe 67 cm. Es wurde ein Therapieversuch mit anabolem Hormon gemacht, der aber wegen der Virilisierungserscheinungen abgebrochen werden mußte. Bei der letzten Beobachtung hier am

1.10.63 wog Klaus 6.700 g und war insgesamt um 7,2 cm auf 74,2 cm gewachsen.

Der jüngere Bruder, Wolf R., wog bei der Geburt 2.250 g und war 43 cm lang. Am 25.6.62 betrug sein Gewicht 8 300 g, seine Körperlänge 74 cm. Der Therapieversuch mit anabolem Hormon mußte aus den gleichen Gründen wie bei seinem Bruder aufgegeben werden. Bei der letzten Beobachtung am 1.10.63 wog Wolf 10,100 g und war insgesamt um 8,2 cm auf 82,2 cm gewachsen.

Das dritte Kind, Maria D., kam am 28.3.63 im Alter von 6 8/12 Jahren zur Beobachtung. Sie wog bei der Geburt angeblich 3250 g, die Länge war 43 cm. Bei der Untersuchung hier betrug das Gewicht 14,1 kg, die Länge 96 cm. Es wurde eine Therapie mit anabolem Hormon vorgeschlagen, leider kam das Mädchen jedoch nicht wieder in unsere Behandlung, so daß zur Zeit über den weiteren Verlauf nichts berichtet werden kann.

Ein Schwerpunkt der Arbeit lag auf der Chromosomenanalyse. Von den Brüdern R. wurden jeweils Knochenmarks- und Leukozytenkulturen angelegt, von Maria D. nur Leukozytenkulturen. Die Untersuchungen ergaben für alle drei Zwerge einen normalen Karyotyp mit 46 Chromosomen, Form und Größe der Chromosomen zeigten keine Auffälligkeiten.

Diese Untersuchung ist die erste in der Weltliteratur, in der bei einem familiärem Fall von vogelköpfigem Zwergwuchs - bei zwei Brüdern - eine Chromosomenanalyse durchgeführt wurde.

Die Differentialdiagnose wird diskutiert, die Literaturfälle werden besprochen, exogene Einflüsse als Ursache werden ausgeschlossen. Ausführlich werden die Faktoren des Wachstums aufgezeigt und bei der Besprechung der speziellen Genetik

der "mehr proportionierten Zwergwuchsformen" wird folgende Hypothese aufgestellt:

ein pleiotropes rezessives Gen ist Ursache des vogelköpfigen Zwergwuchses. Das Gen ist von den verschiedenen Genen, die dem primordialen Zwergwuchs zugrunde liegen, abzugrenzen.

Kinderpoliklinik der Universität München, München 15, Pettenkoferstr. 8a

Name: Klaus R.

	Ist	Altersoll	Längensoll	entspr. Alter
Länge (unter 1 m im Liegen über 1 m im Stehen)	67,0 cm	111 cm		6 Mon
Gewicht (in Turnhemd und Unterhose)	5 400 g	18 700 g	7 800	3 Mon
Rohrerindex $[P \text{ (in g)} \times 100 / L^3 \text{ (in cm)}]$	1,79	1,35	2,5	2 1/2 Jhr
Sitzhöhe (Sitzfläche bis Scheitel) Rel. Sitzhöhe	40,50 cm/ 60,4 %	57,0 %	67,0 %	idem
Symphysenhöhe (Standfläche bis oberer Rel. Symphysenhöhe Schambeinrand)	26,00 cm/ 39,0 %	45,3 %	38,0 %	1 Jhr
Nabelhöhe Rel. Nabelhöhe	32,50 cm/ 50,0 %			
Rumpflänge (Incisura jugularis minus Rel. Rumpflänge Syr. rhysenhöhe)	32,50 cm/ 35,0 %	31,0 %	35,0 %	6-15 Mon
Kopfhöhe (Entfernung des Scheitels Rel. Kopfhöhe vom Kinnpunkt)	14,40 cm/ 21,5 %	17,0		12 Mon
Kopflänge (Gradlinige Entfernung der Glabella vom Opisthocranion)	13,50 cm			
Kopfbreite (Größte Breite senkrecht zur Median- Sagittal-Ebene)	11,00 cm			
Schädelindex (Größte Kopfbreite in Prozenten der Kopflänge)	81,5	81,3	84,9	2-3 Jhr
Morphologische Gesichtshöhe (geradlinige Entfernung des Nasen- wurzelpunktes vom Kinnpunkt)	6,70			
Ohrhöhe des Kopfes (= Entfernung des Traguspunktes vom Scheitel)	9,8 cm			
Cephalofacialindex (= morphologische Gesichtshöhe in % der Ohrhöhe des Kopfes)	69	73,8	65 - 66	3 Jhr
Spannweite (Distanz der Mittelfingerspitzen Rel. Spannweite bei gestreckten Armen)	63,00 cm/ 94,0 %	100,0 %	97,0 %	
Armlänge (Acromion bis Proc. styloid. radii) a) 19,15 cm b) 26,35 cm	19,15 cm/ 39,2 %	42,2 %	42,0 %	
Handlänge (linea interstyloidea bis Rel. Handlänge Mittelfingerspitze)	10,60 cm/ 10,6 %	12,8 %	13,7 %	
Kopfumfang Rel. Kopfumfang	41,00 cm/ 61,0 %	51 cm/ 47 %	44 cm/ 65 %	3 Mon (cm) ca 12 Mon (%)
Brustumfang (mittl. Atemlage; direkt unter Schulter- Rel. Brustumfang blättern u. oberhalb der Mamillen)	20,50 cm/ 56,9 %	55 cm/ 50 %	43 cm/ 63 %	3 Mon (cm) 2 Jhr (%)
Bauchumfang (in Nabelhöhe im Liegen) Rel. Bauchumfang	27,00 cm/ 40,2 %			
Schulterbreite (Entfernung beider Akromien Rel. Schulterbreite voneinander)	15,00 cm/ 22,4 %	21,5 %	22,7 %	4 Jhr
Beckenbreite (Cristalbreite) Rel. Beckenbreite	10,00 cm/ 14,9 %	16,4 %	17,6 %	
Rumpfbreitenindex (Beckenbreite in % der Schulterbreite)	66,6			

Tabelle I.

Kinderpoliklinik der Universität München, München 15, Pettenkoferstr. 8 a

Name: Wolf R.

	Ist	Altersoll	Längensoll	entspr. Alter
Länge (unter 1 m im Liegen über 1 m im Stehen)	74 cm	105 cm		11 Mon
Gewicht (in Turnhemd und Unterhose)	8300 g	16 900 g	9 900 g	7 Mon
Rohrerindex $[P \text{ (in g)} \times 100 / L^3 \text{ (in cm)}]$	2,05	1,45	2,4	2 Jhr
Sitzhöhe (Sitzfläche bis Scheitel)	45,0 cm/ 61,0 %	58 %	65,0 %	idem
Rel. Sitzhöhe				
Symphysenhöhe (Standfläche bis oberer Rel. Symphysenhöhe Schambeinrand)	31,0 cm/ 42,0 %	43,9 %	39,4 %	3 Jhr
Nabelhöhe	39,0 cm/ 52,6 %			
Rel. Nabelhöhe				
Rumpflänge (Incisura jugularis minus Rel. Rumpflänge Symphysenhöhe)	24,5 cm/ 33,1 %	32,0 %	35,0 %	3 Jhr
Kopfhöhe (Entfernung des Scheitels Rel. Kopfhöhe vom Kinnpunkt)	15,0 cm/ 20,2 %	18,0		
Kopflänge (Gradlinige Entfernung der Glabella vom Opisthocranion)	14,5 cm			
Kopfbreite (Größte Breite senkrecht zur Median- Sagittal-Ebene)	11,5 cm			
Schädelindex (Größte Kopfbreite in Prozenten der Kopflänge)	79	81,4	83,9	3 Mon
Morphologische Gesichtshöhe (geradlinige Entfernung des Nasen- wurzelpunktes vom Kinnpunkt)	6,85 cm			
Ohrhöhe des Kopfes (= Entfernung des Traguspunktes vom Scheitel)	10,5 cm			
Cephalofacialindex (= morphologische Gesichtshöhe in % der Ohrhöhe des Kopfes)	65,2	72,2	66,3	3 Tage
Spannweite (Distanz der Mittelfingerspitzen Rel. Spannweite bei gestreckten Armen)	70,0 cm/ 94,5 %	90,0 %	90,0 %	
Armlänge (Acromion bis Proc. styloid. radii)	56 cm/79,0 % 57 cm/80,5 %	41,8 %	42,1 %	
Rel. Armlänge				
Handlänge (linea interstylorae bis Rel. Handlänge Mittelfingerspitze)	18,20 cm/ 11,1 %	12,3 %	12,6 %	7 Jhr
Kopfumfang	44,0 cm/ 59,5 %	51 cm/50 %	47 cm/63 %	6 Mon (cm) ca 2 Jhr (%)
Rel. Kopfumfang				
Brustumfang (mittl. Atemlage; direkt unter Schulter- Rel. Brustumfang blättern u. oberhalb der Mammillen)	44,0 cm/ 59,5 %	53 cm/51 %	47 cm/63 %	9 Mon (cm) 2 Jhr (%)
Bauchumfang	41,0 cm/ 55,4 %			
Rel. Bauchumfang (in Nabelhöhe im Liegen)				
Schulterbreite (Entfernung beider Akromien Rel. Schulterbreite voneinander)	16,0 cm/ 21,6 %	22,2 %	22,2 %	9 Jhr
Beckenbreite (Cristalbreite)	12,0 cm/ 16,2 %	16,4 %	17,0 %	6 Jhr
Rel. Beckenbreite				
Rumpfbreiten- index (Beckenbreite in % der Schulterbreite)	75			

Tabelle II.

Kinderpoliklinik der Universität München, München 15, Pettenkoferstr. 8a

Name: Maria D.

	Ist	Altersoll	Längensoll	entspr. Alter
Länge (unter 1 m im Liegen über 1 m im Stehen)	96	120 cm		3 3/12 Jhr
Gewicht (in Turnhemd und Unterhose)	14 000 g	22 000 g	14 300 g	3 3/12 Jhr
Rohrerindex $[P \text{ (in g)} \times 100 / L^3 \text{ (in cm)}]$	1,69	1,25	1,69	3 Jhr
Sitzhöhe (Sitzfläche bis Scheitel)	52,0 cm/ 54,2 %	55,0 %	59,0 %	6 8/12 Jhr
Symphysenhöhe (Standfläche bis oberer Rel. Symphysenhöhe Schambeinrand)	48,0 cm/ 50,0 %	47-48 %	43,0 %	11 Jhr
Nabelhöhe Rel. Nabelhöhe	55,0 cm/ 57,3 %			
Rumpflänge (Incurva jugularis minus Rel. Rumpflänge Symphysenhöhe)	29,0 cm/ 30,2 %	30-31 %	32,0 %	6 8/12 Jhr
Kopfhöhe (Entfernung des Scheitels Rel. Kopfhöhe vom Kinnpunkt)	18,0 cm/ 18,7 %	16,0 %	19,0 %	5 1/2 Jhr
Kopflänge (Gradlinige Entfernung der Glabella vom Opisthocranium)	16,5 cm/ 17,2 %			
Kopfbreite (Größte Breite senkrecht zur Median- Sagittal-Ebene)	12,8 cm			
Schädelindex (Größte Kopfbreite in Prozente der Kopflänge)	78,0	82,6 %	80,1 %	als zu klein
Morphologische Gesichtshöhe (geradlinige Entfernung des Nasen- wurzelpunktes vom Kinnpunkt)	9,0			
Ohrhöhe des Kopfes (= Entfernung des Traguspunktes vom Scheitel)	11,0 cm			
Cephalofacialindex (= morphologische Gesichtshöhe in % der Ohrhöhe des Kopfes)	81,8 %	81,8 %	70,0 %	6 8/12 Jhr
Spannweite (Distanz der Mittelfingerspitzen Rel. Spannweite bei gestreckten Armen)	99,0 cm/ 103,1 %	100,9 %	98,0 %	Im Bereich d. Alters
Armlänge (Acromion bis Proc. styloid. radii)	39,5 cm/41,1 %	42,0 %	41,3 %	Absolut zu klein
Handlänge (linea interstyloidea bis Rel. Handlänge Mittelfingerspitze)	10,5 cm/ 10,9 %	11,3 %	13,2 %	
Kopfumfang Rel. Kopfumfang	47,0 cm/ 49,0 %	50,5 cm/46 %	49,3 %	1 1/2 Jhr
Brustumfang (mittl. Atemlage; direkt unter Schulter- Rel. Brustumfang blättern u. oberhalb der Mammillen)	52,0 cm			
Bauchumfang (in Nabelhöhe im Liegen)	50,0 cm			
Schulterbreite (Entfernung beider Akromien Rel. Schulterbreite voneinander)	24,5 cm/ 25,5 %	21,6 cm/21 %	23,1 %	Absolut zu klein
Beckenbreite (Cristalbreite)	16,5 cm/ 17,2 %	15,8 %	16,8 %	2 Jhr
Rumpfbreiten- index (Beckenbreite in % der Schulterbreite)	69,0	73,5 %		73 Jhr

Tabelle III.

Zusammengestellt nach verfügbaren Angaben

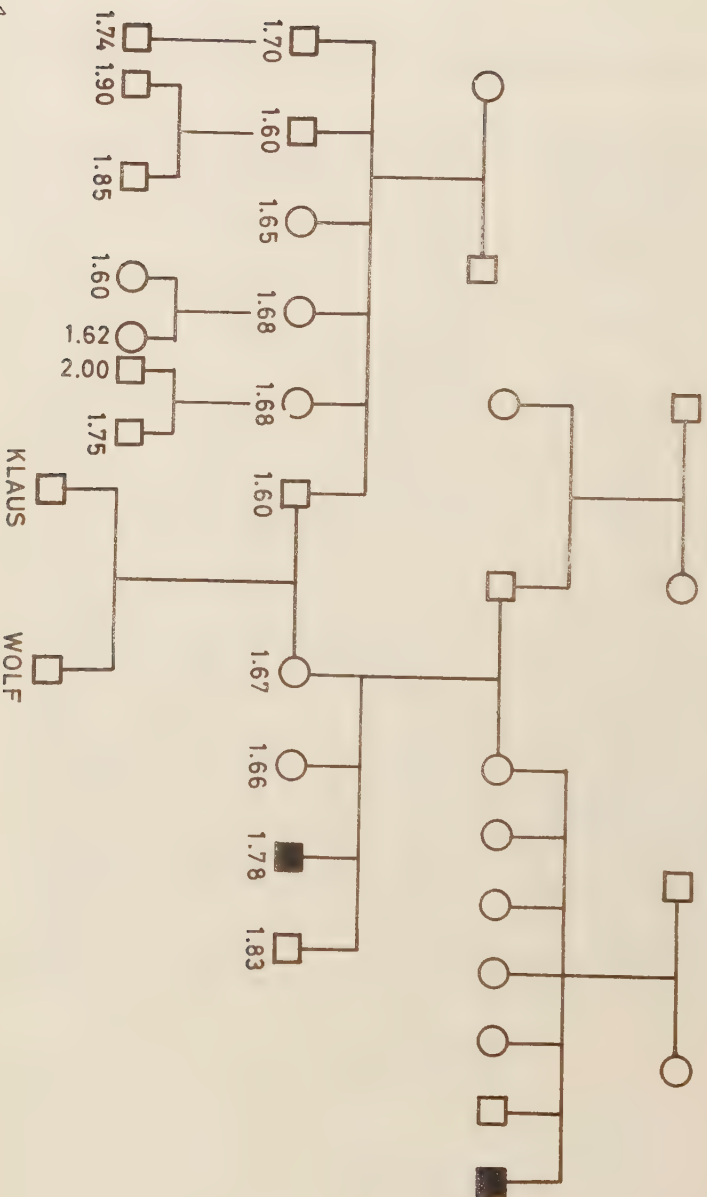




Abb. 2. Die zwei Brüder R. links Wolf 4 1/12, rechts Klaus 5 3/12



Abb. 3. Vergleichsaufnahme der Brüder R. mit normalwüchsigen Vergleichskind im Alter von Klaus. Klaus (mitte) 5 $\frac{3}{12}$, Wolf (rechts) 4 $\frac{1}{12}$.



Abb. 4. Schädelaufnahme von Klaus R.

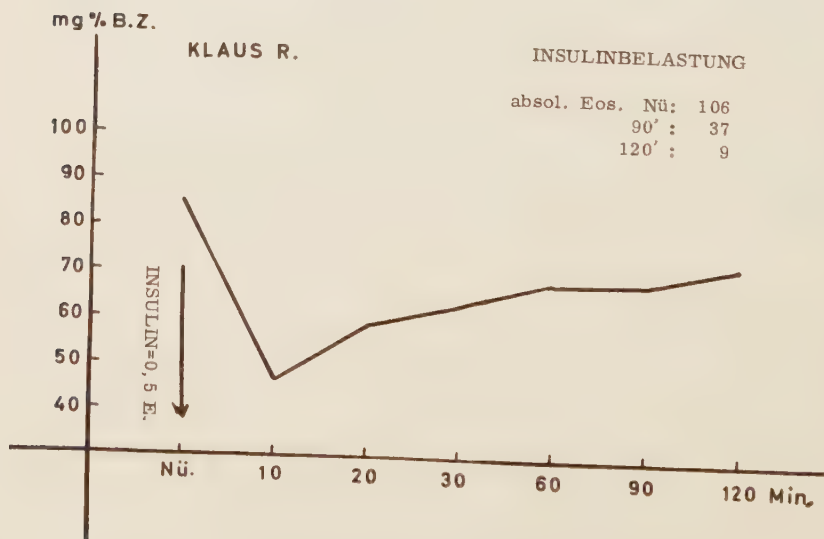
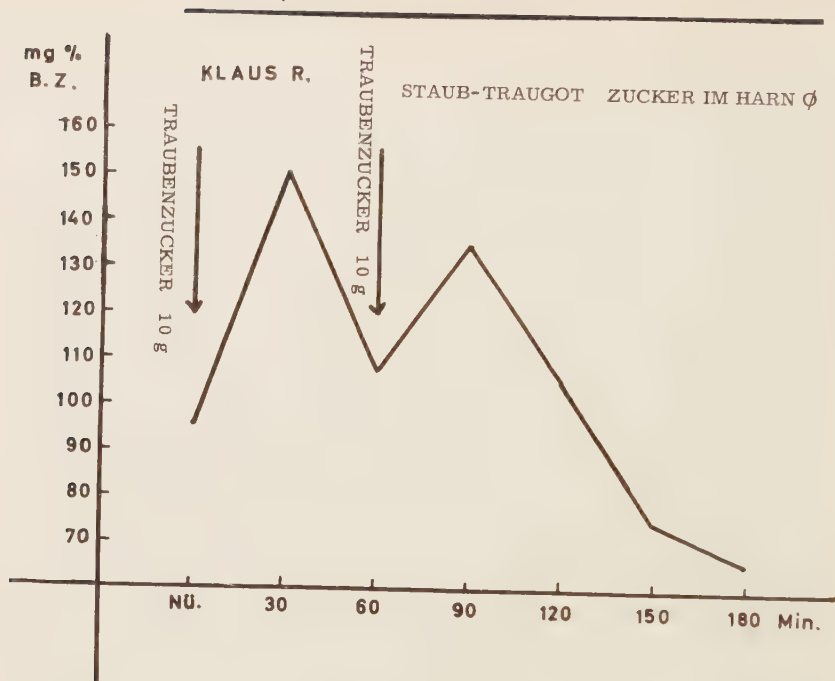


Abb. 5. Zucker und Insulinbelastungskurven von Klaus R.

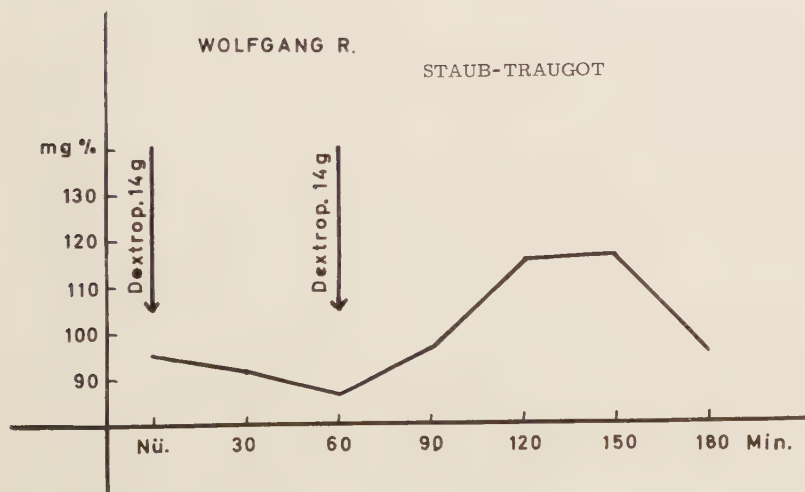
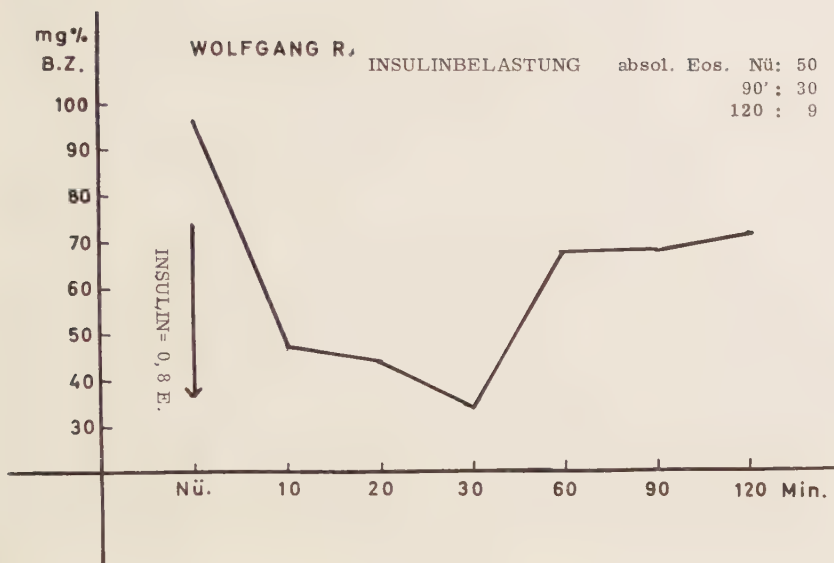




Abb. 7. Maria D. mit 6 8/12 Jahren

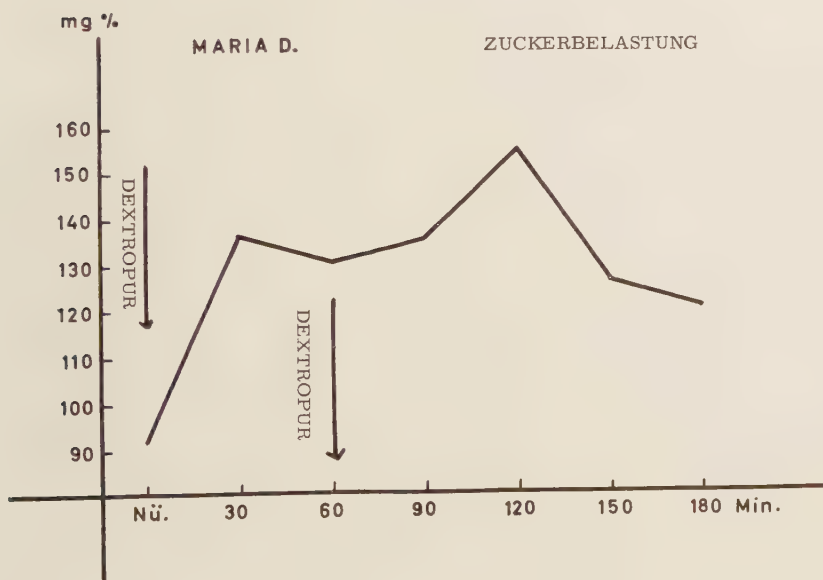
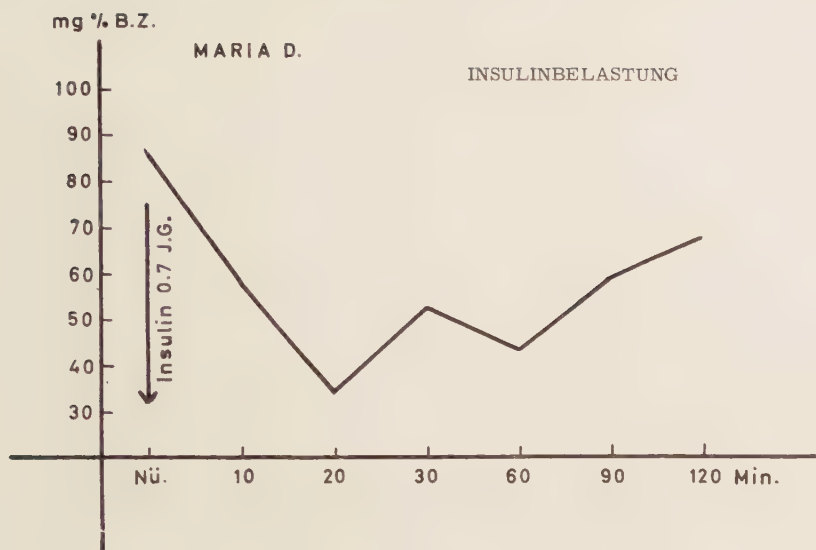


Abb. 9. Zucker und Insulinbelastungskurven von Maria D.

Abb. 10. Chromosomenkonstitution Klaus R.

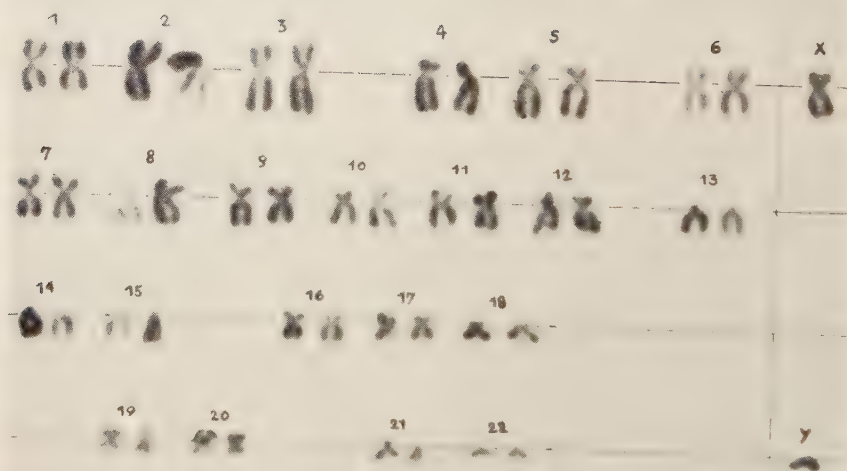
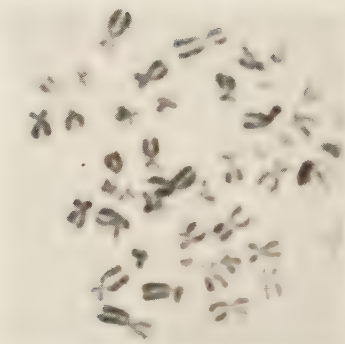


Abb. 12. Chromosomenkonstitution von Maria D.

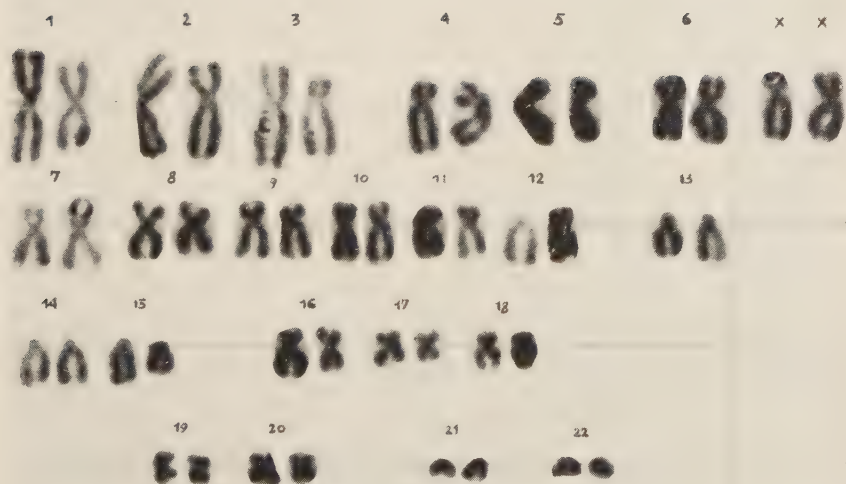
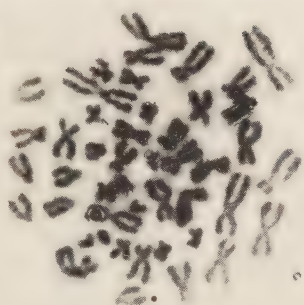
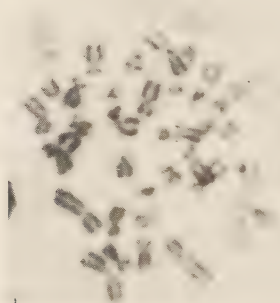
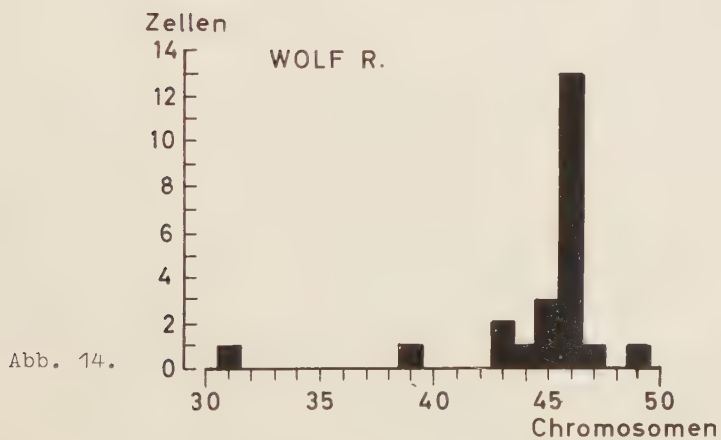
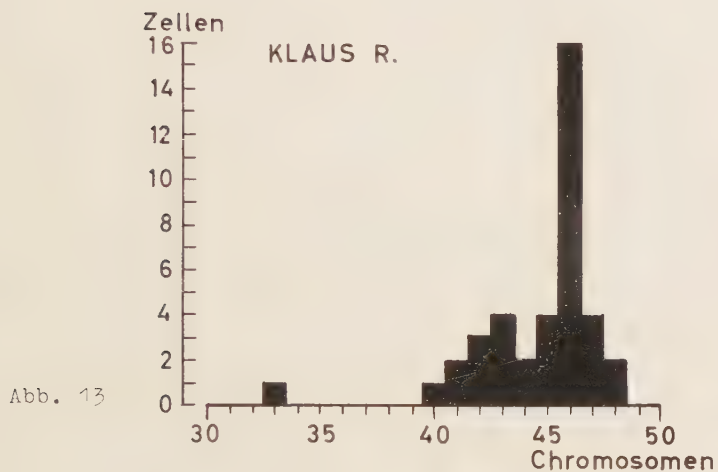


Abb. 11. Chromosomenkonstitution von Wolf R.
 Normales Idiogramm mit 46 Chromosomen. Leukocytenkultur



VERTEILUNG DER AUSGEZÄHLTEN CHROMOSOMEN



VERTEILUNG DER AUSGEZÄHLTEN CHROMOSOMEN

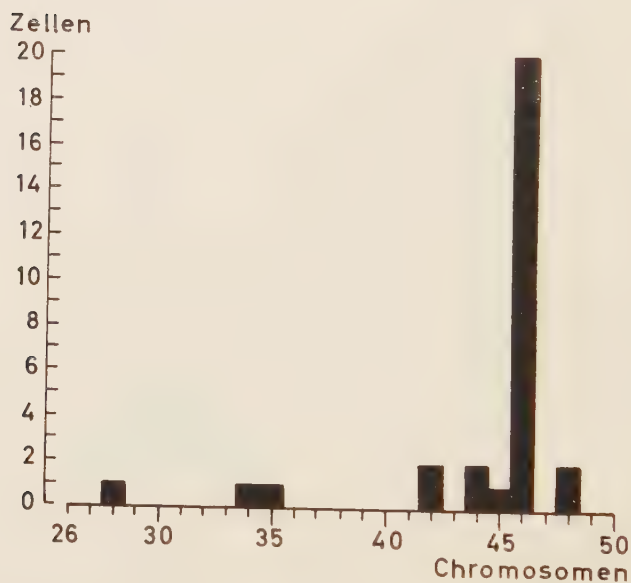


Abb. 15. MARIA D.

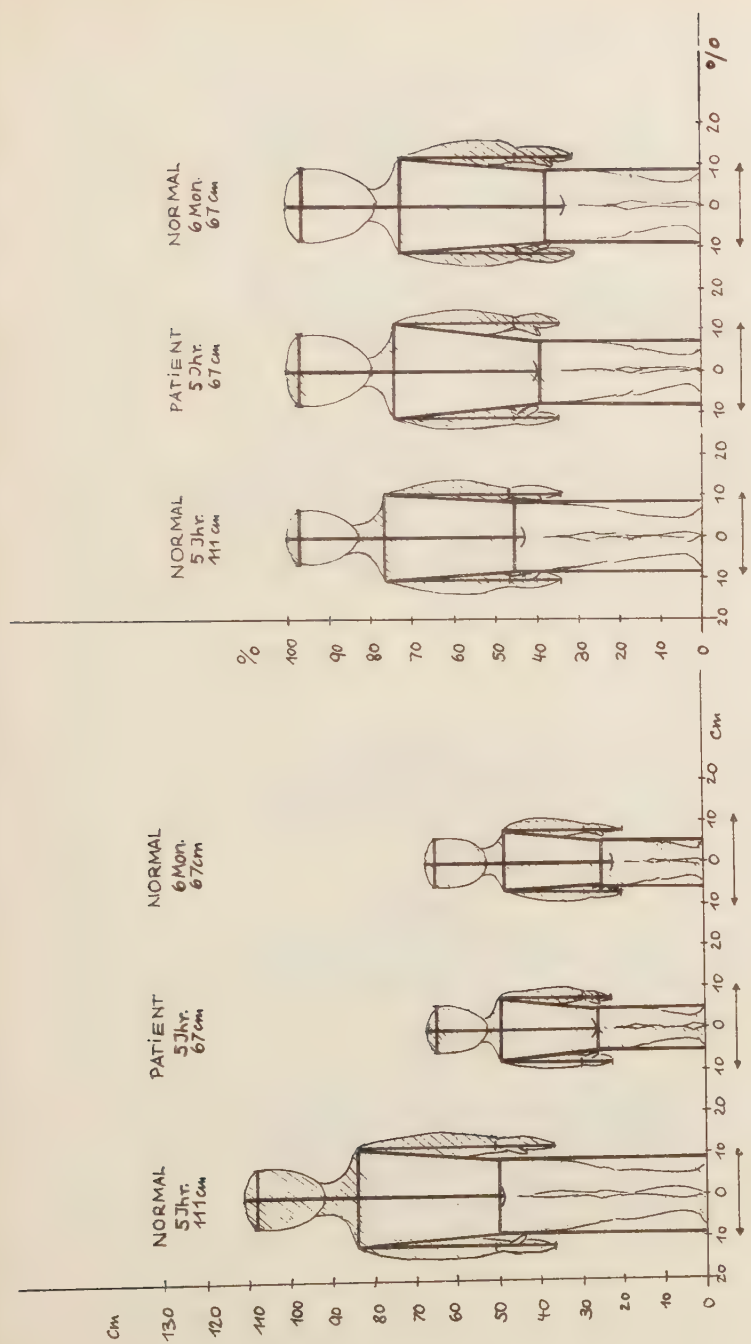


Abb. 16. Proportionsfiguren von Klaus R. gezeichnet nach Werten wie im Tab. I. angegeben.

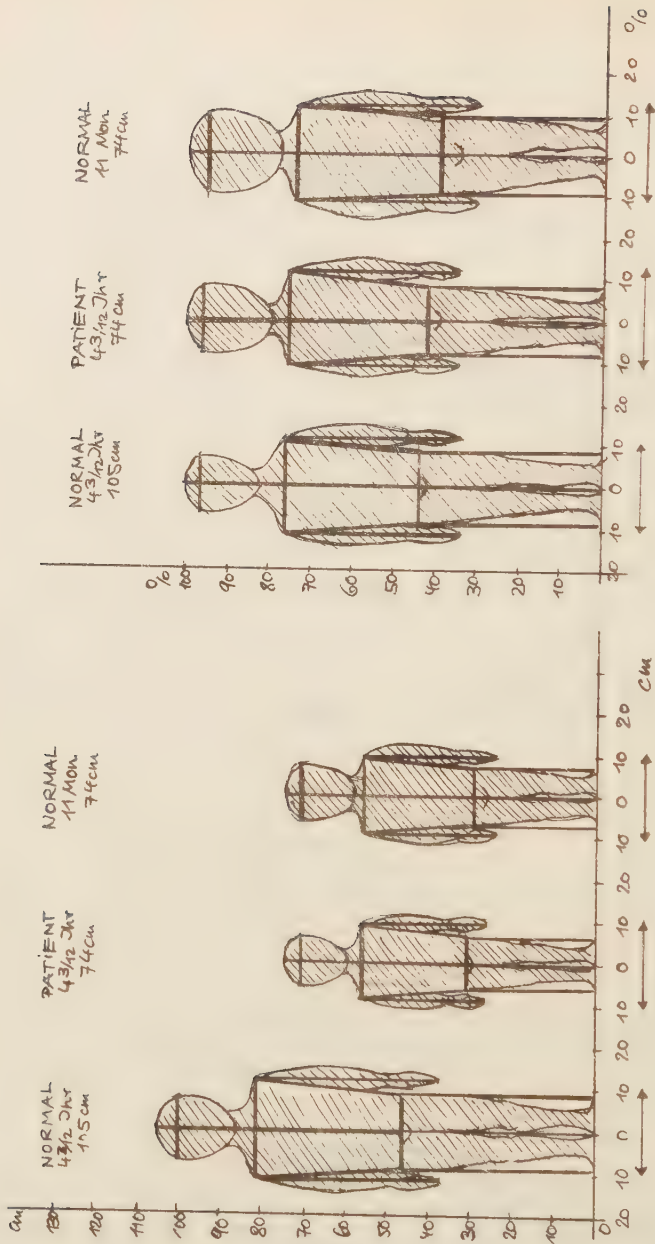


Abb. 17. Proportionsfiguren von Wolf R. nach Tab. II.

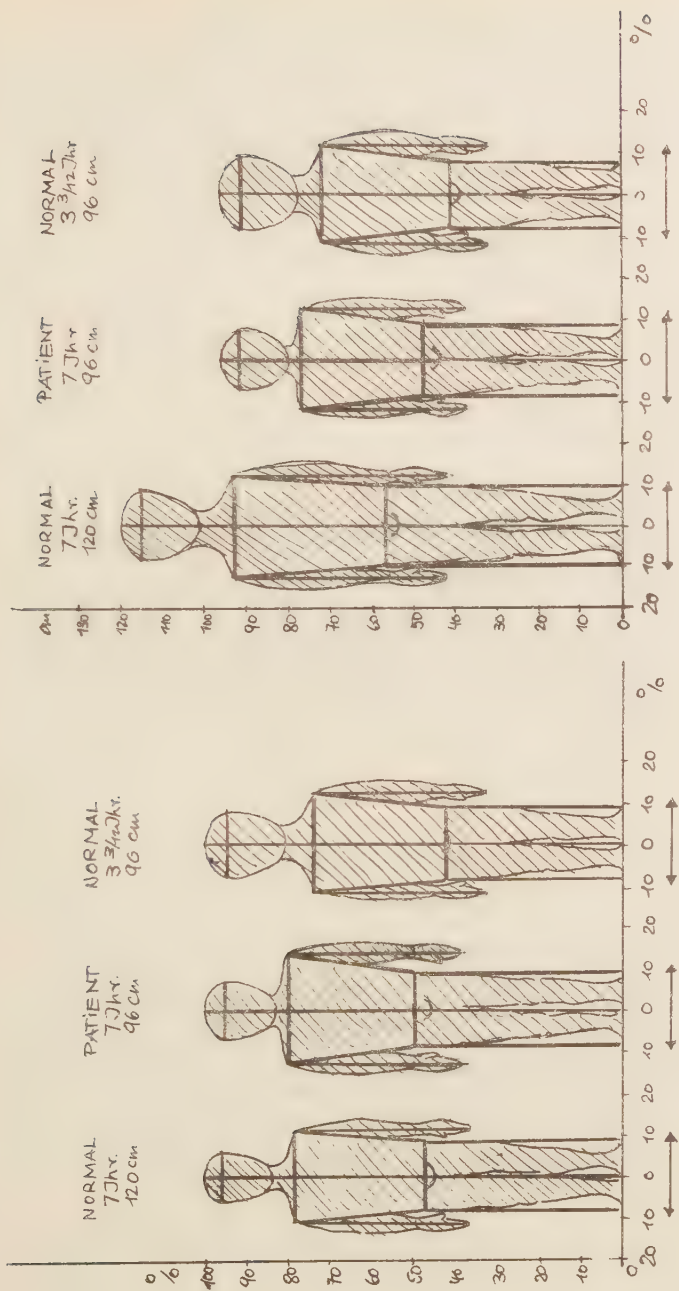


Abb. 18. Proportionsfiguren von Maria D. nach Tab. III.

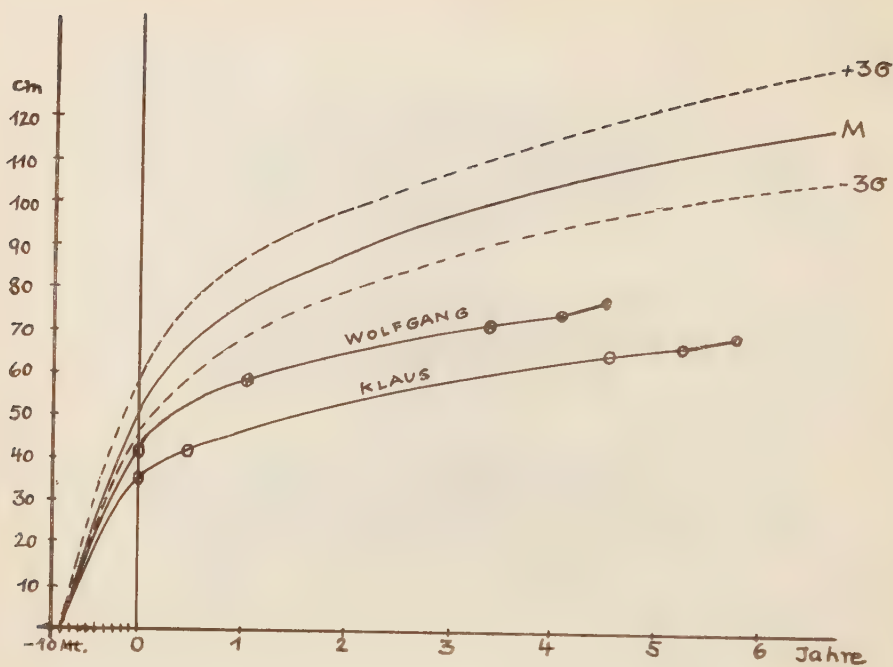


Abb. 19. Wachstumskurve der Brüder R.

Zu besonderen Dank bin ich Seiner Magnifizenz
Herrn Professor Dr. G. WEBER und Herrn Oberarzt
Priv.-Doz. Dr. D. VOGT für die Überlassung des
Themas und die Unterstützung dieser Arbeit verpflichtet.
Weiter danke ich Herrn Dr. MURKEN für seine Hinweise
und Frau Dr. SORG für die Mithilfe bei der Anfertigung
der Textfiguren.

Diese Arbeit wurde gedruckt mit der Unterstützung
des Deutschen Akademischen Austauschdienstes.

VIII. LITERATURVERZEICHNIS

1. Altozano Un caso de nanismo del tipo amstelódamensis
Rev. Esp. Pediatr. 17/99, 319 (1961)
2. Aschoff zitiert nach de Rudder (1950)
3. Boole, J.A. et al. A clinical and genetical study of micro-
cephaly
Am.J.of mental deffic. 57, 637 (1953)
4. Bühler, Ch. u. Hetzer, H.
Kleinkindertests, 2. Aufl. München (1953)
5. Castle, W.E., Gregory, P.W.
The Embryological Basis of Size Inheritance
in the Rabbit
Jour. Morphol. and Physiol. 48, 81 (1929)
6. Catel, W. Differentialdiagnose von Krankheitssympto-
men bei Kindern und Jugendlichen
Georg Thieme Verlag, 3. Aufl.
Stuttgart (1961)
7. De la Cruz F.F. Bird-headed Dwarf
Amer. J. Ment. Deffic. 68,54 (1963)
8. Dickerson Hereditary Mechanism in Animal Growth
in Dynamics of Growth Process. P. 242
Princeton (1954)
9. Foix, A., Rosenberg, C.M.
The electroencephalogram in microcephaly
Neurology 7. 10. 103 (1957)
10. Ford, C.E. et al. A Sex-chromosome anomaly in a case of
gonadal dysgenesis (Turner Syndrome)
Lancet 1:711 (1959)
11. Gaunt, R. Chemical Control of Growth in Animals in
Dynamics of Growth Processes. P. 183
Univ. Press, Princeton (1954)
12. Gesell, A., Amesbruda, C.S.
Developmental Diagnosis
Hoeber 2nd. ed. New York (1957)
13. Grebe, H. Erblicher Zwergwuchs
Ergebn. Med. Kinderheilk.
N.F. 12, 343 (1959)
14. Grebe, H. Zwergwuchs in humangenetischer Sicht
Ber. 6 Tg. Dtsch. Ges. Anthrop. 25
Göttingen (1959)
15. Goodenough, F.L. Measurement of Intelligence by Drawings
World Book Co., Chicago (1926)

16. Günther, H. Gesetze der menschlichen Gestaltung
Klin. Wschr. I, 1 (1942)
17. Günther, H.
 - 1) Variabilität der Organismes, Leipzig 1933
 - 2) Kanon der menschlichen Körperproportionen. Endocrinologie 20, 93 (1938)
 - 3) Proportionsstudien an Zwergen, I. Virch. Arch. 301, 686 (1938)
 - 4) Proportionsstudien an Zwergen, II. Hypophysäre und primordiale Zwerge "Miniaturmenschen" Ibid 307, 641 (1941)
 - 5) Die Formen des Zwergwuchses. Endokrinologie 24, 25 (1941)
18. Gusinde, M. Pygmäen u. Pygmoide im Tropischen Afrika
Wien (1956)
19. Hahnhart, E. Über heredodegenerativen Zwergwuchs
Arch. d. Jul. Klaus Stiftung
20. Hahnhart, E. Die Rolle der Erbfaktoren bei den Störungen des Wachstums
Schweiz. Med. Woch. 83, 198 (1953)
21. Hahnhart, E. Beiträge zu einer humangenetischen Geographie
Analecta Genetica I., 165
Rom (1954)
22. Ishmael, J. und Laurence, K.M. Chromosomes in a typus degenerations Amstelodamnesis (de Lange Syndrome)
Lancet, 1426 June 29 (1963)
23. Ishmael, J., und Laurence, K.M. The Chromosomes in a case of typus degenerations Amstelodamnesis
Chromosome Newsletter No. 7, 3
24. Kirchhoff, H.W. et al. Klinische, erbbiologische und körperliche Untersuchungen bei primordialen Zwergen
Zschr. f. Kinderheilk. 75, 243 (1954)
25. Jacobs, P.A. und Strong, J.A. A case of human intersexuality having a possible XXY Sex determining mechanism
Nature, 183:302 (1959)
26. Lejeune, J. et al. Etude des chromosomes somatiques de neuf enfants mongoliens
C.r. Acad. Sci. 248:1721 (1959)
27. Lenz, W. Humangenetik
Georg Thieme Verlag, Stuttgart (1963)

28. Mainland, D. Evaluation of the Skeletal Age Method of Estimating Childrens Development
III. Comparison of Measurement and Inspections in the Assessment of Röntgenograms
Pediatri. 20, 979 (1957)
29. Maitinsky, V.I. Zur Technik der Chromosomenanalyse an Blut und Knochenmarkkulturen in Vorbereitung
30. Moorhead, P.S. et al. Chromosome preparations of Leukocytes cultured from Human Peripheral Blood
Exper. Cell Research 20, 613 (1960)
31. Paltauf zitiert nach de Rudder (1950)
32. Penrose, L.S. Biology of mental Defect
Sedgwick and Jackson, London (1954)
33. Rischbieth, H., und Barrington, A. Dwarfism, in treasury of human inheritance
Teil 7 u. 8 S. 355
London (1912)
34. Rudder, B. de und Kipper, E. Zur phänogenese primordialen Zwergwuchses
Zeitschr. f. Kinderheilkunde
68, 567 (1950)
35. Saller, K. Anthropologie
Georg Thieme Verlag, Stuttgart (1957)
36. Schebesta, P. Les Pygmées du Congo Belge
Inst. Royal Col. Belge
Bruxelles (1957)
37. Schmid, F. und Weber, G. Röntgendiagnostik im Kindesalter
München (1955) Bergmann Verl.
38. Seckel, H. Bird-headed dwarfs, Charles C. Thomas
Springfield, Ill (1960)
39. Verschuer, v.O. Genetik des Menschen
Urban u. Schwarzenberg., München (1959)
40. Verschuer, V.O., und Conradi, L. Eine Sippe mit rezessiv erblichem, primordiales Zwergwuchs
Z. menschl. Vererb. u. Konstit. Lehre
22, 261 (1938)
41. Virchow, R. Amerikanischer Zwerg
Zeitschr. f. Ethnol.
15, 306 (1883)
42. Virchow, R. Vorstellung des Kneben Dobos Janos
Berliner Klin. Woch
29, 517 (1892)

43. Vogt, D. Hormonale Wachstumsstörungen
M. Kurse ärztl. Fortbild.
11, 699 (1961)
44. Vogt., D. Die morphologische Beurteilung von Wachstum
und Entwicklung des Kindes
Opitz-Schmid: Handb. d. Kinderheilkunde,
Berlin- Göttingen-Hdlbg, Springer im Druck
45. Vogt, D. Erkennung von Wachstum und Entwicklungs-
störungen
"Ä M" 32, 1776 (1961)
46. Warhany, J. et al. Chromosome analyses in a childrens hospital
Pediatr. 33, 2, 3 (1964)
47. Wenniger, M., Herausgeber
Gedanken zum Problem des Zwergwuchses
Wien (1954)
48. Wilkins, L The diagnosis and treatment of endocrine
disorders in childhood and adolescence
Charles S. Thomas. Sec. Ed.
Springfield, Ill (1957)
49. Wilkins, L. Primordial Dwarfism. In Holt, L.E.
and Mc.Intosh R.
New York (1953)
50. Wiskott, A., und Keller, W.
Lehrbuch der Kinderheilkunde
Georg Thieme Verlag, Stuttgart (1961)
51. Brock Biolog. Daten für den Kinderarzt
Berlin-Göttingen-Hdlbg.
Springer (1954)

LEBENS LAUF

Ich bin am 12.1.1926 als Sohn des verstorbenen Sparkassendirektors Eugen Maitinsky und seiner ebenfalls verstorbenen Ehefrau Lilly Maitinsky, geb. Honig, in Debrecen, Ungarn geboren. Nach 4 Klassen Volksschule besuchte ich das 8klassige Königl. Ungarische humanistische Stadtgymnasium zu Mako, wo ich im April 1944 die Reifeprüfung ablegte. Einige Tage danach kam ich in ein deutsches Konzentrationslager. Nach der Befreiung und Genesung immatrikulierte ich mich als Student der Medizin an der Universität München im Jahre 1946. Nach drei Semestern Studium musste ich wegen meines schlechten Gesundheitszustandes mein Studium abbrechen. Anfang 1950 erreichte ich als Emigrant die USA. Ich arbeitete und studierte dort und erwarb den Bachelor of Arts an der Ohio University, den Certificate in Physical Therapy an der Columbia University und den Master of Arts an der New York University. Ich arbeitete in verschiedenen Krankenhäusern als physical therapist und war zuletzt Chief Physical Therapist des Mount Sinai Hospital von New York. Im Jahre 1957 heiratete ich Vera Keins. Wir kamen im Oktober 1958 nach München um Medizin zu studieren. Oktober 1960 habe ich die ärztliche Vorprüfung bestanden. Am 25. Januar 1964 habe ich mein Studium mit dem Staatsexamen abgeschlossen.

